




Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France  
  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)

Annals of Physical and Rehabilitation Medicine 53 (2010) 200–220



Clinical case / Cas clinique

## Charcot spine: Two new case reports and a systematic review of 109 clinical cases from the literature

*Atteinte rachidienne de la neuro-osteo-arthropathie de Charcot. À propos de deux observations originales et de 109 cas issus de la littérature*

C. Barrey<sup>a,b,\*</sup>, H. Massourides<sup>c</sup>, F. Cotton<sup>d,e,f</sup>, G. Perrin<sup>a</sup>, G. Rode<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Department of neurosurgery, P. Wertheimer hospital, hospices civils de Lyon, university of Lyon, university Lyon 1, 59, boulevard Pinel, 69003 Lyon, France

<sup>b</sup> Laboratory of biomechanics, Arts et Metiers Paristech, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

<sup>c</sup> Inserm UMR-S 864, department of physical medicine and rehabilitation, Henry Gabrielle hospital, hospices civils de Lyon, university of Lyon, university Lyon 1–Bron, route de Vourles, 69230 Saint-Genis-Laval, France

<sup>d</sup> Laboratory of anatomy, Laennec faculty, university of Lyon, university Lyon 1, rue Guillaume-Paradin, 69312 Lyon cedex 08, France

<sup>e</sup> Department of radiology, Lyon-Sud university hospital, hospices civils de Lyon, university of Lyon, university Lyon 1, 69495 Pierre-Bénite cedex, France

<sup>f</sup> CREATIS INSA 502, university of Lyon, university Lyon 1, 69621 Villeurbanne cedex, France

Received 16 March 2009; accepted 4 November 2009

### Abstract

**Objective.** – The goal of the present work was to report two new clinical cases on Charcot spinal arthropathy (Charcot spine) and to identify and review all cases reported in the literature since 1978.

**Method.** – In parallel with a description of the clinical and radiological features of two new cases, we performed a detailed literature review after searching the PubMed and Pascal databases with the following keywords “Charcot spine”, “Charcot spinal arthropathy” and “neuropathic arthropathy of the spine”.

**Results.** – We identified 36 publications comprising a total of 109 cases of Charcot spine. Charcot spinal arthropathy generally occurs as a late complication of traumatic spine injury (17 years afterwards, on average) and predominantly affects the thoracolumbar junction. The main symptoms are pain, spinal deformity, a change in neurological status and the presence of an audible cracking noise during movement. The radiological features combine major disc and vertebral destruction associated with hypertrophic bone formation. The therapeutic indications must be discussed on a case-by-case basis, depending on the patient's neurological and general status.

**Conclusions.** – Our review emphasizes the value of regular, systematic, long-term radiological and clinical monitoring of the injured spine, in order to detect this rare but probably under-diagnosed complication.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Keywords:** Spinal neuropathic arthropathy; Paraplegia

### Résumé

**Objectif.** – L'objectif de ce travail est de rapporter deux observations personnelles d'atteinte rachidienne de la neuro-ostéo-arthropathie de Charcot ainsi que de répertorier les cas rapportés dans la littérature depuis 1978.

**Méthode.** – Parallèlement à la description des aspects cliniques et radiologiques de nos deux cas originaux, une revue détaillée de la littérature a été réalisée à partir des bases de données Pubmed et Pascal en utilisant les mots clés suivants : *Charcot Spine*, *Charcot spinal arthropathy* et *neuropathic arthropathy of the spine*.

**Résultats.** – Trente-six publications ont finalement été retenues à travers la littérature permettant de regrouper un total de 109 cas de *Charcot Spine*. L'atteinte rachidienne survient le plus souvent dans un contexte de paraplégie post-traumatique après un délai de 17 ans en moyenne et

\* Corresponding author.

E-mail addresses: [c.barrey@wanadoo.fr](mailto:c.barrey@wanadoo.fr), [cedric.barrey@chu-lyon.fr](mailto:cedric.barrey@chu-lyon.fr) (C. Barrey).

prédomine au niveau de la charnière thoracolombaire. Les symptômes principaux sont la douleur, la déformation, la modification du statut neurologique et la présence d'un craquement audible. Les aspects radiologiques associent une destruction discocorporelle majeure avec constructions osseuses exubérantes. Les indications thérapeutiques doivent être discutées au cas par cas en fonction du statut neurologique et de l'état général du patient.

**Conclusions.** – Ce travail souligne l'intérêt d'une surveillance radioclinique régulière, systématique et à long terme du rachis des blessés médullaires afin de dépister cette complication rare mais probablement sous-estimée.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Neuro-ostéo-arthropathie du rachis ; Paraplégie

## 1. English version

### 1.1. Introduction

Charcot spine (also known as Charcot spinal arthropathy and neuropathic spinal arthropathy) consists of rapid spinal joint degeneration following the loss of innervation for any reason [1,5,17].

A causal link between neurological injury and bone/joint damage was first suggested in 1868 by Jean-Martin Charcot, following his observation of the destruction of certain peripheral joints in tertiary syphilis patients (Fig. 1) [7]. Charcot described this damage as “ataxic arthropathy”. However, his publication had been preceded by several observations of limb joint damage in patients with neurological impairments (mainly syphilis patients) [13,26,36].

Although neuropathic arthropathy can affect all the joints (both axial and peripheral), the knee, foot and spine are predominantly affected [55]. Limb damage predominantly affects the legs, except in syringomyelia of the glenohumeral joint [14]. The first report of spinal damage is attributed to the German physician Kronig, who reported a case in a diabetic patient in 1884 [13].

By definition, neuropathic spinal arthropathy occurs as result of damage to the nervous system. Spinal cord injury is the most frequent trigger and can be due to a wide variety of causes. In years gone by, this was mainly syphilitic tabes dorsalis [7,55] whereas in recent times, traumatic spinal cord injury is the main cause [2,5,9,10,13,31,44,53]. However, many other aetiologies are regularly reported (vascular conditions, infectious disease, syringomyelia, tumours, post-radiotherapy conditions, etc.) [3,14,53,55]. The first cases in spinal cord injured patients were described by Slabaugh et al. in 1978 [40]. More rarely, cases have been reported in a context of supraspinal conditions (such as hemiplegia) or peripheral lesions (i.e. peripheral neuropathies, such as in diabetes [35]). Apart from tabes dorsalis and syringomyelia (the incidence of which is estimated at 5–20%

and 25–30%, respectively [14]), the incidence of the other aetiologies is not known for Charcot spine patients and especially for spinal cord injured patients.

Charcot spine is probably under-diagnosed. Furthermore, diagnosis is often made late in the course of the disease [44]. However, it is essential to recognize this pathology because of its invalidating consequences in spinal cord injured patients (in terms of loss of independence) and the increase in life expectancy when treatment is applied (notably as a result of progress in surgical techniques).

The aim of the present work was to present two new case reports on Charcot spine and to perform a detailed, exhaustive review of the literature. Analysis of clinical cases published in the literature over the last 30 or so years enabled us to perform a quantitative evaluation of some aspects of the disease.

### 1.2. Materials and methods

#### 1.2.1. New case reports

Here, we report on two clinical cases of Charcot spine in spinal cord injured patients. We provide a detailed description of the occurrence of the condition, the disease history, the clinical presentation, radiological aspects and treatment outcomes.

#### 1.2.2. A detailed literature review

An exhaustive literature review was performed after searching the PubMed and Pascal databases with the following keywords.

“Charcot spine”, “Charcot spinal arthropathy” and “neuropathic arthropathy of the spine”. Only sufficiently detailed studies published between 1978 and 2008 were selected for review. The observations had to include at least the patient's age, the cause of the neurological impairment and the spinal site affected. Updated studies lacking new case reports were not included in our analysis.

Quantitative variables are described by the mean and standard deviation, whereas qualitative parameters are described by the percentage frequency.

### 1.3. Results

#### 1.3.1. Case report 1

Our 61-year-old male patient had been suffering from complete ischaemic D10 sensorimotor paraplegia as a result of complications of emergency surgical treatment (at the age of

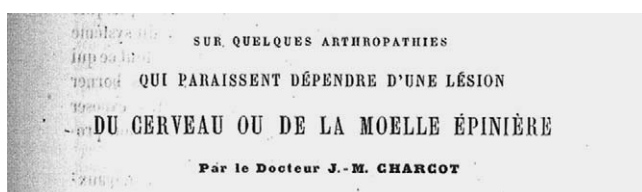


Fig. 1. Title of JM Charcot's original article, published in 1868 in the journal *Archives de physiologie normale et pathologique*.

42) of a ruptured thoracic aorta aneurysm. The ASIA motor score was 50 out of 100, the ASIA light touch sensory score was 69 out of 112 and the ASIA pin-prick sensory score was 68 out of 112 (Frankel A).

At the age of 55, the patient started to complain of increasingly invalidating, chronic pain during movement of the lower lumbar region. This pain was progressively accompanied by major thoracolumbar kyphosis in the sitting position. Clinically, there was no change in neurological parameters or spasticity and no audible cracking sound during movement. We merely noted moderate pain on palpation of the area around the deformation. The patient's body mass index was about 22. There was no evidence of infection and the laboratory results did not suggest the presence of an inflammatory syndrome.

In view of this radiological evidence, the possibility of a chronic infection or a cancerous process was nevertheless envisaged and prompted us to perform a vertebral needle biopsy. Cultures of central/disc liquid samples were negative. Histological examination revealed the presence of fibrous tissue with sequestered bone but no signs of malignancy. Screening for the HLA B27 gene was negative.

Finally, we arrived at a diagnosis of Charcot spine. Plain X-rays revealed the characteristic aspect of the disease around the L1-L2 joint, with a combination of disc and vertebral destruction, erosion of the L1 and L2 vertebral facets and the presence of paravertebral hypertrophic ossification with a pseudotumoral appearance (Fig. 2). Dynamic X-ray imaging revealed the extent of the spinal instability (Fig. 3) and a three-dimensional computed tomography (CT) scan highlighted the severity of the intervertebral dislocation in the lying position (Fig. 4). The patient was not examined with magnetic resonance imaging (MRI) because he presented a contra-indication (a pacemaker).

In terms of therapeutic options, surgery was ruled out by the patient's history of cardiovascular disease. Moreover, the extensive spinal ankylosis and widespread para-osteo-arthritis around both hips (Fig. 5) meant that stabilisation surgery

would probably have had a poor functional outcome. External support with a bi-valve body jacket moulded for the sitting position was suggested to the patient but was refused. Hence, we were only able to implement regular clinical and radiological monitoring.

### 1.3.2. Case report 2

Our second case report concerns a 74-year-old male patient who developed incomplete T10 sensorimotor paraparesis (with leg mobility generally rated at between two and three out of five on the American Academy of Orthopaedic Surgeons motor scale) at the age of 65 following myelopathy due to thoracic canal stenosis and then partial surgical correction. A year previously, the patient had also undergone L2-L5 lumbar laminectomy for the associated degenerative, lumbar stenosis.

At the age of 68 (that is to say around three years after the onset of the neurological impairment), the patient's condition was marked by significant spinal pain during movement. This worsened progressively over the months, as did the motor impairment. The patient also developed urinary disorders (dysuria and hyperactive bladder).

A clinical examination, in 2001, evidenced aggravation of the impairment with a leg motor scale score of 1 to 2 out of 5, compared with score of 2 to 3 initially. The ASIA motor score was 64 out of 100, the ASIA light touch score was 90 out of 112 and the ASIA pin-prick score was 80 out of 112 (Frankel C). Standing position was not possible. Examination of the legs revealed very low joint amplitudes. The patient's body mass index of 32 corresponded to moderate obesity.

A diagnosis of Charcot spine was initially suggested by the progression of the radiological damage (Fig. 6). In 2007, plain X-rays showed the characteristic appearance of the disease at the L1-L2 joint, with a combination of disc degeneration, vertebral erosion and massive osteophytosis. This damage had developed at the upper extremity of the laminectomized zone. Hence, the time interval between the onset of the paraparesis and the diagnosis of Charcot spine was about 5 years.



Fig. 2. Charcot spine in a paraplegic patient (case report 1), as revealed by a AP X-ray of the lumbar spine centred on the L1-L2 level. The disc and vertebral damage has resulted in formation of a “ball-and-socket”-type neo-joint.



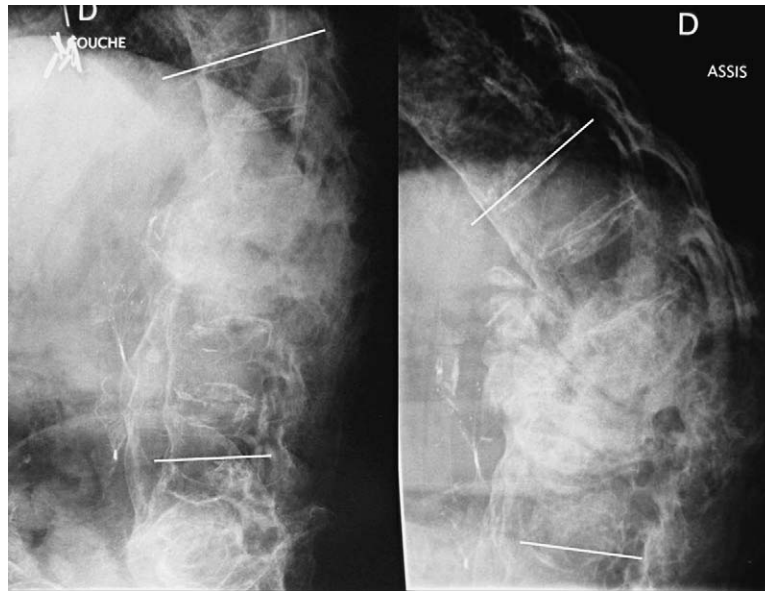


Fig. 3. Charcot spine in a paraplegic patient (case report 1), as revealed by a lateral X-ray of the lumbar spine in the lying position (3A) and sitting position (3B). The latter image reveals major instability of the spinal lesion, with 50° of kyphosis in the sitting position (versus 16° in the lying position).

A CT scan confirmed the various aspects observed on plain X-rays and provided more detailed information on the paravertebral soft tissue calcification (Fig. 7). The three-dimensional reconstructed images clearly revealed the association of bone destruction and construction phenomena. Furthermore, we noted moderate aggravation of the damage over a 4-year period (between 2001 and 2005) – essentially due to worsening of the L2-L3 retrolisthesis. The patient had not been examined with MRI.

In terms of therapy, the patient continues to refuse any kind of surgery treatment. The combined use of a thoracolumbar body jacket and symptomatic analgesics has helped relieve the patient's spinal pain (presently three out of 10 on a visual analogue scale).

### 1.3.3. Literature data

Out of an initial list of 86 articles referenced in the PubMed and Pascal databases, 14 had been published before 1978, 11 described damage to a peripheral joint and seven dealt with Charcot-Marie-Tooth disease. In all, 36 publications were finally selected for review and featured a total of 111 cases of Charcot spine, including our two new case reports (Table 1). Most of the publications reported on only one case ( $n = 21$  out of 36, i.e. 58,3%) and only four studies reported six or more cases.

**1.3.3.1. Age ( $n = 111$ ).** The mean  $\pm$  standard deviation patient age at the time of Charcot spine diagnosis was  $46.7 \pm 15.3$  (range: 11–77). For the six patients with congenital



Fig. 4. Charcot spine in a paraplegic patient (case report 1), as revealed by 3D reconstructed computed tomography. The image shows the extent of the bone formation phenomenon, with ensheathing hyperostosis (complete ossification of the anterior longitudinal ligament).



Fig. 5. Bilateral ectopic hypertrophic ossification of the pelvis in a paraplegic patient (case report 1) presenting Charcot spine, as revealed by a AP X-ray of the pelvis. The X-ray also reveals pelvic imbalance in the frontal plane, with leftward tilt.

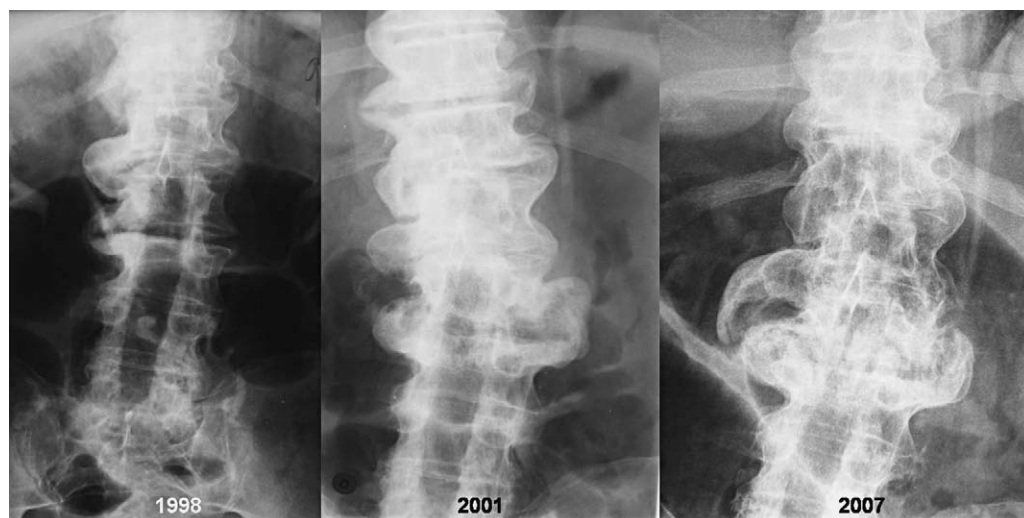


Fig. 6. Change over time in the radiological appearance of Charcot spine in a paraplegic patient (case report 1), as revealed by AP X-rays of the lumbar spine centred on the L2-L3 region. Images were acquired in 1998 (6A), 2001 (6B) and 2007 (6C).

insensitivity to pain, the age at diagnosis was much lower:  $22.3 \pm 12$  (range: 11–43).

**1.3.3.2. Gender ( $n = 80$ ).** The series included 63 men and 17 women (i.e. a gender ratio of 3.7).

**1.3.3.3. Time to diagnosis ( $n = 68$ ).** The mean time lag between the onset of neurological impairment and the diagnosis of Charcot spine was  $17.3 \pm 10.8$  years (range: 1.5–42). This notion of time lag is not applicable to certain aetiologies (a congenital aetiology or diabetes, for example).

**1.3.3.4. Vertebra affected by Charcot spine ( $n = 163$ ).** The joints affected by Charcot spine are represented in Fig. 8. We noted a total of 163 affected joints in 111 patients because several patients had damage to more than one joint. The most affected area was L2-L3. We noted the predominance of thoracolumbar and lumbosacral joint damage. The thoracic

spine was very rarely affected. In all, 94.5% of the cases of damage were situated below T10 (corresponding to the start of the mobile spine).

Damage concerned just one spinal joint in most patients ( $n = 76$  out of 111, i.e. 68.5%), two joints (adjacent or distant) in 25.5% of cases ( $n = 28$  out of 111) and more than two joints ( $n = 7$  out of 111) in only 6.3% of cases.

**1.3.3.5. The cause of the neurological impairment ( $n = 111$ ).** The main aetiology was trauma, accounting for 57.7% of cases ( $n = 64$  out of 111). Indeed, when considering only the studies published in the last 20 years, a traumatic aetiology was present in over 70% of cases. The infectious aetiologies corresponded primarily to syphilis and became much rarer over time (and totally absent in the most recent publications). All the hereditary causes were due to congenital insensitivity to pain. The inflammatory causes comprised arachnoiditis, three cases of transverse myelitis and a case of



Fig. 7. Charcot spine in a paraplegic patient (case report 2), as revealed by computed tomography imaging in the axial (7A), frontal (7B) and sagittal (7C) planes. The images show the association of erosive lesions and hypertrophic ossification in the L2-L3 area.

Table 1

The aetiologies of 111 cases of Charcot spine identified in a review of the literature from 1978 to 2008.

Authors	Year	n	Aetiology
Slabaugh and Smith [40]	1978	1	Tr
Wirth et al. [55]	1980	23	I (n = 17), D, M, Tr, Sy, Dia, R
Sobel et al. [42]	1985	5	Tr (n = 5)
Race et al. [35]	1985	1	Dia
Kalen et al. [21]	1987	3	Tr, I, M
Kapila and Lines [22]	1987	1	Tr
Crim et al. [9]	1988	4	Tr (n = 4)
Piazza et al. [32]	1988	1	C
Mikawa et al. [25]	1989	1	Tr
Schwartz [38]	1990	1	Tr
Luke and Bridwell [23]	1990	1	M
Hoppenfeld et al. [16]	1990	1	Tu
Delvin et al. [10]	1991	10	Tr (n = 8), Tu (n = 2)
McBride and Greenberg [24]	1991	4	Tr (n = 4)
Glennon et al. [12]	1992	3	A, Tr (n = 2)
Montgomery and McGuire [28]	1993	1	Tr
Pritchard and Coscia [33]	1993	1	Tr
Park et al. [30]	1994	5	Tr (n = 5)
Heggeness [15]	1994	1	C
Arnold et al. [2]	1995	2	Tr (n = 2)
Igram et al. [18]	1996	1	C
Standaert et al. [44]	1997	5	Tr (n = 5)
Thumbikat et al. [49]	2001	1	Tr
Selmi et al. [39]	2002	2	Tr (n = 2)
Tsirikos et al. [50]	2004	1	C
Mohit et al. [27]	2005	1	Tr
Vialle et al. [52]	2005	9	Tr (n = 5), I (n = 2), Tu, V
Rose et al. [37]	2006	1	M
Suda et al. [46]	2007	4	Tu, Tr (n = 2), D
Staloch and Hatem [43]	2007	1	Tr
Thomason et al. [48]	2007	1	Tr
Cassidy and Shaffer [6]	2008	1	C
Brousse et al. [4]	2008	1	Tr
Sliwa et al. [41]	2008	1	C
Morita et al. [29]	2008	9	Tr (n = 6), I, D, R
Barrey-Massourides [3]	2008	2	V, D

Tr: trauma; I: infectious; A: arachnoiditis; M: myelitis; V: vascular; Tu: tumour; D: degenerative; C: congenital; Sy: syringomyelia; Dia: diabetes; R: post-radiotherapy.

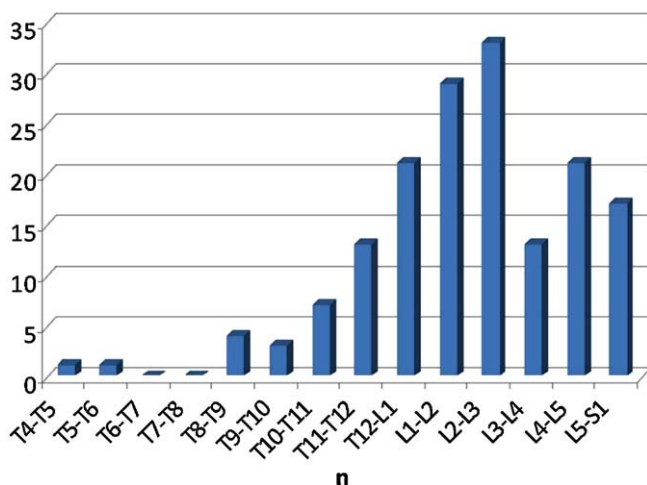


Fig. 8. Damaged vertebrae in Charcot spine (n = 163 in 111 patients).

Table 2

Clinical signs associated with Charcot spine.

Symptoms	Frequency (%)
Spinal deformity/instability in the sitting position	46.7
Audible cracking noise	41.3
Pain	38.7
Change in neurological status	38.7
Change in spasticity	13.3
Sensorimotor impairment/paraesthesia of the legs	13.3
Aggravation of bladder and bowel disorders	12.0
Infection	14.7
Dysautonomic syndrome	6.7
Other (paravertebral mass, phlebitis)	2.7

The sum of the percentages exceeds 100 because a given patient may present several clinical signs.

ankylosing spondylitis. Miscellaneous causes included one case of syringomyelia, two cases of diabetes and two cases of post-radiotherapy myelitis.

**1.3.3.6. Clinical signs (n = 75).** Only 75 cases were detailed enough to be included in our analysis.

The frequencies of the various clinical signs are summarized in Table 2. The four most common signs were spinal deformity (essentially kyphosis) and imbalance when sitting, the presence of an audible cracking noise, spinal pain and a change in neurological status. This latter item encompassed a decrease or an increase in the patient's spasticity, worsening of bladder dysfunction and/or aggravation of sensorimotor impairments of the legs (in incompletely paralyzed patients).

**1.3.3.7. Radiographic aspects (n = 61).** Only 61 cases were detailed enough to be included in our analysis. The frequencies of the various features are given in Fig. 9.

Disc and vertebral damage was always present. Spinal deformity (usually kyphosis) was present in more than 50% of cases and intervertebral dislocation was seen in about 41% of cases. More than a third of the patients (36%) had undergone a biopsy at some point in their medical history; this was usually performed in order to eliminate another cause (either infectious or tumoral) and thus confirm the diagnosis of Charcot spine.

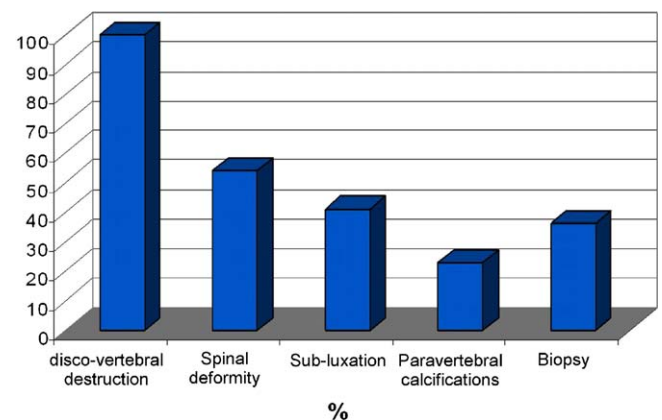


Fig. 9. Frequency of the main radiological features described in 61 patients. The total exceeds 100, since a given patient may present several radiographical signs.



**1.3.3.8. Types of treatment ( $n = 83$ ).** A sufficiently detailed description of the therapeutic management of Charcot spine was available for 83 patients. Most had undergone surgery (72 out of 83, i.e. 86.7%) with a combined approach (48.6%) or with a posterior approach alone (41.7%). A single, anterior approach had been performed in fewer than 5% of cases and the initial approach was not specified for five patients.

Many patients had already undergone surgery for the initial pathology (particularly in cases of post-trauma spinal damage). The precise boundaries of the initial surgery were known for 50 patients. In over 70% of cases ( $n = 36$  out of 50), Charcot spine developed within the laminectomized or instrumented zone or at the extremity of the operated zone (often the caudal extremity). However, this was not the case for the patients who had undergone cervical or upper thoracic spinal surgery.

#### 1.4. Discussion

Charcot spine involves the combination of major disc and vertebral degeneration with massive bone formation potentially resulting in dislocation of the spine. On the basis of two new case reports and a systematic and detailed review of 109 cases documented in the literature, we performed a descriptive, comparative analysis of the clinical, radiological and therapeutic data.

##### 1.4.1. The different physiopathological hypotheses [7,14,44,55]

The main disease mechanism in Charcot spine is impairment of joint innervation with loss of proprioception and sensitivity to pain/temperature (Fig. 10). Furthermore, several cases have been described in patients with congenital insensitivity to pain and temperature – an autosomal disease characterized by the absence of small unmyelinated fibres [6,15,18,41,50].

Impaired innervation induces loss of the joint's defence mechanisms which otherwise help avoid excessive distraction of the disc and ligaments and enable a more homogeneous distribution of the mechanical stresses. Normally, ligament over-extension induces reflex muscle contractions and thus stabilizes the joint [1,14].

At the synovial joint, the failure of this reflex process results in repeated microtrauma to the cartilage, leading to progressive destruction of the latter [13] and the joint capsules [14]. Next, one observes changes in the synovial membrane and capsule with hyperplasia and hypertrophy [13], respectively; this leads to chronic synovial effusion and then progressive sub-dislocation of the joint. The resulting instability triggers the formation of a large osteophyte around the joint. Histological examination reveals non-specific, chronic inflammation and the proliferation of fibroblasts (which replace the joint cartilage) [14]. Destruction of the cartilage leads to osteosclerosis and hypertrophic osteophytosis. Bone necrosis is often observed in peroperative biopsies.

It has also been suggested that loss of sympathetic innervation is a trophic factor that promotes hyperaemia and osteoclast hyperactivity [36].

Trauma (either repeated microtrauma or a single, major event) appears to be an aggravating factor. In animal experiments performed at the beginning of the 20th century, Eloesser demonstrated the primordial role of trauma in the development of neuro-arthropathy, since loss of joint innervation alone was not a sufficient condition [11].

In terms of spinal neuro-arthropathy, mechanical factors appear to be critical. In paraplegic patients, spinal stress in the position sitting and during transfers (which repeatedly expose the mobile spine below the fused area to excessive stress) is significant. The risk of early occurrence of Charcot spine is greater in very active spinal cord injured patients [9]. Thus,

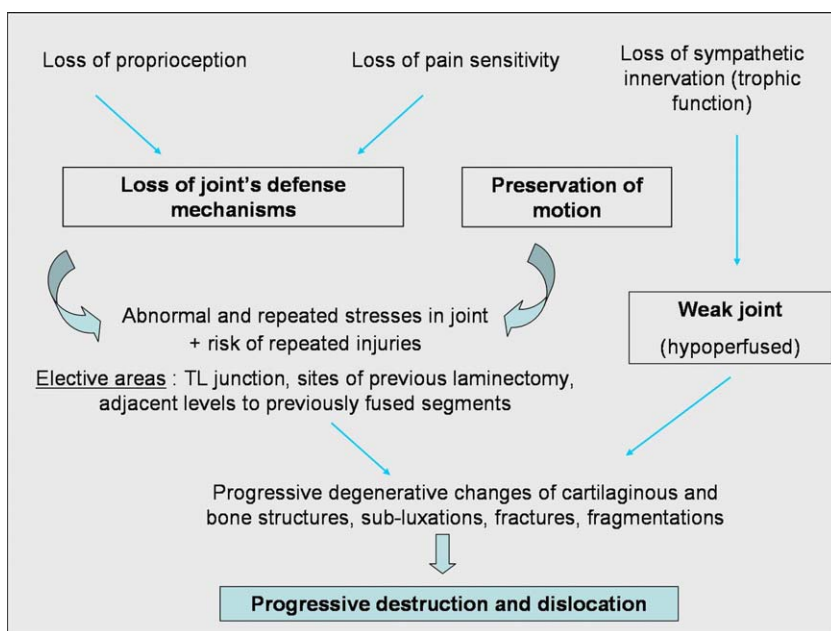


Fig. 10. The physiopathology of Charcot spine.

Charcot spine appears to affect inter-vertebral areas that are exposed to stress (i.e. the thoracolumbar and lumbosacral joints) and/or are fragile.

In previously operated patients, Charcot spine typically develops (in over 70% of cases) either within the operated area (e.g. a non-instrumented laminectomy) or below an extensively instrumented area [10]. According to several authors, laminectomy appears to be an aggravating factor [42,44,52]. The loss of posterior stabilizing elements (the interspinous ligaments, the spinous processes, the laminae, the ligamenta flava, the joint capsules) and potential paravertebral muscles damage following laminectomy or, in some cases, partial synovectomy increases the level of stress exerted on the remaining elements (the disc-vertebral body complex at the front and the facet joints at the rear). Six out of the seven laminectomized patients in Vialle's series developed Charcot spine within the operated zone [52]. Sobel reported similar observations in four out of five cases [42]. In a non-traumatic paraplegic patient, Luke and Bridwell described a case of Charcot spine occurring only 6 months after a laminectomy and a series of rhizotomies performed to reduce spasticity [23]. He thus recommended the performance of a graft and systematic instrumentation in laminectomized paraplegic patients.

#### 1.4.2. Clinical aspects

The time lag between the onset of neurological impairment and a diagnosis of Charcot spine is usually long (17.3 years, on average). In Delvin's series of 10 cases, the mean time interval was 19 years [10]. The time lag between the first symptoms of Charcot spine and its diagnosis is also long in many cases, due to the relatively non-specific nature of the apparent symptoms.

In paraplegic patients with complete neurologic impairment, the most frequent symptoms are a feeling of instability in the sitting position and spinal deformity (usually with a thoracolumbar gibbosity and an audible cracking noise) [5,10]. The deformity frequently leads to instability in the sitting position (in four out of 10 cases in Delvin's series) [10]. In fully paralyzed patients, the presence of spinal pain is frequent; it may be mechanical or inflammatory in nature and is sometimes difficult to differentiate from neuropathic pain. Changes in the neurological picture have also been described: accentuated spasticity in partial paraplegics, decreased spasticity in complete paraplegics and changes in bladder and bowel disorders [12,22,39,44,48].

In non-impaired patients or those with incomplete neurological impairment (particularly spinal cord injured patients), the appearance of Charcot spine usually aggravates the neurological status [35,44].

It should be noted that a totally unstable spine may be asymptomatic [55].

In tetraplegic or high paraplegic patients, Charcot spine (typically above T6) can sometimes be revealed by a dysautonomic syndrome that variously combines arterial hypertension, bradycardia, hyperhidrosis and headache [27,29]. This syndrome can be triggered by certain trunk movements and/or adopting the sitting position [49]. In the

literature, surgical stabilization completely resolves the dysautonomic syndrome in such cases.

Lastly (and very rarely), Charcot spine was revealed by a paravertebral, pseudotumoral mass in one case [33] and thrombosis of the left common iliac vein (due to direct compression by an L5 prevertebral bone lesion) in another [52].

#### 1.4.3. Radiological aspects

The radiological aspects reflect the disease mechanism and usually combine the following features [9,10,14,22,30,43]:

- significant disc degeneration;
- destruction/erosion of the vertebral body that mirrors the disc space, associated with osteosclerosis or osteolysis and, occasionally, the presence of sequestra or debris resulting from fragmentation of the subchondral bone [14];
- hypertrophic osteophytosis within paravertebral soft tissue, with a markedly pseudotumoral appearance [8];
- early-onset damage to the facet joints (Fig. 11).

As the disease progresses, the damage may take on the radiographic appearance of hypertrophic pseudarthrosis, with the formation of a new intervertebral joint in some cases, so-called ball-and-socket aspect [9,44] (clinical case 1).

Although the presence of hypertrophic osteophytosis with exostosis is strongly suggestive of Charcot spine, some authors distinguish between a hypertrophic form and an atrophic form in which these giant bone formations are absent and bone destruction phenomena predominate [5,44,55]. Delvin found the hypertrophic form in only two of his 10 patients; the remainder had an intermediate form (two cases) or an atrophic form with predominant osteolysis (six cases), [10]. The hypertrophic forms are more often observed around the spine and the proximal joints of the limbs [36].

Damage to all three columns can induce instability and subdislocation (or even full dislocation), leading to kyphotic, scoliotic or combined spinal deformity [8,43,51]. Vialle et al. reported the presence of dislocation and/or kyphosis in 90% of cases [52]. Dislocation is present in over 40% of the 111 case

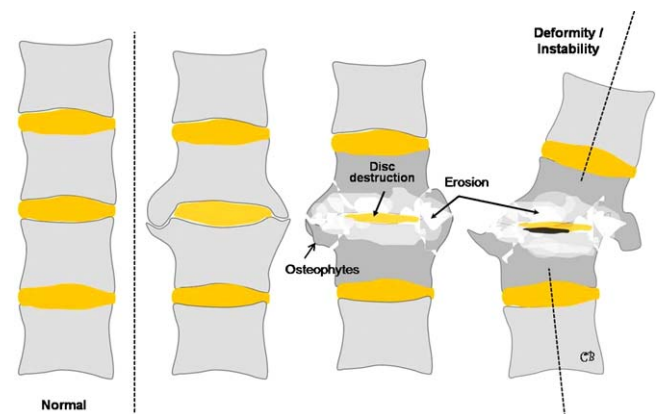


Fig. 11. Schematic diagram of the radiological features of Charcot spine. The cardinal signs are disc destruction, bone erosion (sometimes with fragmentation and debris), disordered paravertebral bone formation and spinal deformity (sometimes leading to true intervertebral dislocation).



reports identified in the present review. This instability can be very significant, as seen in our second case report. Some authors have reported on patients in whom the flexion-extension angle difference is around 60° [12,24]. In the series described by Morita et al. [29], the intervertebral mobility observed near the degenerative lesion when comparing the lying and sitting position was 43°, on average 24° to 72°. According to this same study, the severity of the radiological instability correlates with difficulty in maintaining the sitting position. These aspects underline the need to perform dynamic X-ray imaging as part of a patient's radiological examination.

Furthermore, Morita et al. [29] reported vertebral ankylosing hyperostosis phenomena in seven out of nine patients, with the notable presence of ossification of the anterior longitudinal ligament (as in our first case report).

A CT examination is useful for assessing the severity of vertebral body bone destruction and the extent of paravertebral bone formation. In MRI, one finds frequent peripheral contrast uptake (attesting to the chronic inflammation that accompanies the disc and vertebral damage) and more occasional paravertebral gadolinium uptake [4,8]. Fluid build-up (seen as hypo-intense areas in T1-weighted images and hyper-intense areas on T2-weighted images) may be found around the paravertebral soft tissues [33,37,43–45] or in the intervertebral space [29]; this aspect may then suggest spondylodiscitis. The presence of fluid build-up around the arthropathic lesion was seen in eight of Morita et al.'s nine Charcot spine patients (i.e. about 90% of cases) [29]. Furthermore, the authors showed that the fluid volume correlated with extent of the instability seen on X-rays [29].

#### 1.4.4. Differential diagnoses

The two main differential diagnoses are chronic infectious phenomena and tumoral process [4,20,52,54]. There are no Charcot-spine-specific signs that enable these two diagnoses to be formally ruled out. The following signs are non-discriminant: bone erosion, osteophytosis, narrowing of the intervertebral space and a paravertebral mass [8]. The presence of intervertebral space is strongly suggestive of a degenerative pathology. This explains the high frequency of disc/vertebra biopsies in these patients (36% of cases) with a view to ruling out these differential diagnoses and confirming the diagnosis of Charcot spine. The needle biopsy must be centred on the fluid collection, if the latter is present [43]. The performance of a biopsy appears to be especially justified by the fact that the infection of pre-existing Charcot spine lesions has been reported (14% of the patients in the literature) [25,29,33,45]. It can then be difficult to distinguish between post-infected Charcot spine on one hand and primary spondylodiscitis that has induced Charcot-like degenerative lesions on the other. The risk of spinal infection is greater in patients who suffer from recurrent infections (particularly urinary infections). Cases of skin fistula have been reported [29,52] (Table 3).

Pseudarthrotic fracture of an ankylosed spine is another differential diagnosis [34]; however, the clinical context and the radiological aspect of the over- and underlying spine enables one (in principle) to differentiate this condition from Charcot

Table 3

Main radiological features to be considered in the differential diagnosis of Charcot spine and infectious spondylodiscitis.

Radiographic signs	Charcot spine	Spondylodiscitis
Narrowing of the intervertebral space	+++	+++
Contrast uptake	Peripheral	Central
Empty space	++	–
Osteosclerosis	Vertebral	Limited to the endplates
Debris/fragments	+++	±
Osteophytosis	+++	±
Facet damage	+++	–

spine. Lastly, in patients with a history of spinal surgery, it is sometimes difficult to differentiate a true case of Charcot spine from pseudarthrosis of the original fracture zone or post-laminectomy instability.

Although some authors recommend bone scintigraphy, the technique lacks specificity.

#### 1.4.5. Treatment

Although natural progression of the disease is slow, it is clearly related to aggravation of disc/vertebral lesions [14,44]. It is also important to emphasize the risk of secondary neurological aggravation in incompletely paraplegic patients [16]. The various therapeutic options consist of monitoring, immobilization with a body jacket and surgery.

Orthopaedic treatment has shown its limitations for medium- and long-term relief and can at best stabilize the disease [14,16,18,32]. It is, however, sometimes the only option for a fragile patient and/or one who refuses any form of surgical intervention [3,29]. Morita et al. have emphasized the systematic failure of non-surgical treatment alone in cases of infection [29].

The most radical treatment option is thus surgery [5,19,44,47,52], even though some authors [16] consider that the latter is only indicated when orthopaedic treatment fails. Surgical outcomes appear to be better for the spine than for the limbs [5,14,29,55]; nevertheless, this is a complex surgery, which should only be performed by well-trained teams.

The aim of surgery is to stabilize the diseased spinal segment by obtaining high-quality fusion (Table 4). Debridement of necrotic/inflamed tissue (above all sclerosed and hypovascularized bone) is usually preferable [29], in order to optimize conditions for bone fusion. The debridement is best performed via an anterior approach [28]. All authors insist on the need to

Table 4

Surgical principles.

Debridement of inflammatory tissues
Decompression of spinal canal stenosis
Stabilisation
360° bone graft (posterolateral and intervertebral)
In 2 stages via a combined approach (posterior + anterior)
In 1 stage via a posterior lumbar interbody fusion-type posterior approach, plus a posterolateral approach in some cases
Collection of bacteriological and histological samples

graft the anterior column (the intervertebral space) via either an anterior approach or a posterolateral route (50% of the cases in Vialle's surgical series). The choice of the exact type of surgery appears above all to be a question of the surgeon's training and personal preferences.

A single, anterior phase is not sufficient in terms of stabilization and runs the risk of mechanical complications [6]. Arnold described the successful operation of two cases of post-trauma Charcot spine via the posterolateral route with decompression, an interbody bone graft and posterior instrumentation [2]. The same was true of the case reported by Mohit et al. (with a T11-T12 interbody cage), [27]. However, most authors recommend stabilization via a combined approach in one [28] or two [5,12,24,52] steps. In 1991, McBride reported the treatment of four cases of Charcot spine with anterior fusion and staged posterior fusion. Only one patient experienced mechanical complications and solid fusion had been obtained in all patients 30 months later [24]. Vialle et al. reported on a series of nine operated patients, with a combined approach applied in eight of these [52]. Fusion was achieved in all cases and resulted in improvements in pain, spasticity and function. In 2007, Suda et al. [46] reported on a series of four cases treated surgically via a combined anterior and posterior approach, with excision of the necrotic and inflammatory tissue, an autologous bone graft and posterior stabilisation with osteosynthesis. The authors noted satisfactory results, with complication-free surgical outcomes, disappearance of the Charcot-related symptoms and successful bone fusion in all four patients.

In order to reduce kyphosis, some authors have suggested performing a posterior shortening osteotomy [48].

In cases in which bone destruction is limited, a single posterior phase with interbody fusion might be sufficient. Morita et al. notably recommend this strategy in complete sensorimotor paraplegic patients where the risk of neurological aggravation is absent; this approach facilitates surgery which can be awkward if an anterior approach is used [29]. In Morita et al.'s series, bone fusion had occurred in all patients 6 months post-operative.

The boundaries of the instrumented zone (and particularly the lower boundary) are subject to much debate. After fusion, there is a risk of developing damage below the operated spinal segment [29,32,44,48,50] and above it [41]. In 1992, Brown et al. reported on a series of eight treated surgically cases; two patients experienced mechanical complications and two others developed fresh neuro-osteo-arthropathic damage below the operated zone [5]. Some authors recommend the systematic extension of the operation to the pelvis, in order to eliminating the risk of seeing additional neuro-osteo-arthropathy develop below the instrumentation. However, disadvantages of this approach include:

- the complexity of the surgery;
- the functional impact in terms of residual mobility when performing transfers.

In a series of 10 cases (with a mean postsurgical follow-up period of 4 years), Delvin et al. obtained fusion in eight cases

(80%) and insisted on the fact that no unfused segments should be left between new and old fusions [10]. However, he suggested that extension to the sacrum is not always necessary, even though the risk of seeing a new Charcot spine zone developing between the instrumentation and the pelvis remains. He recommended using a combined anterior and posterior approach for cases of non-reducible, rigid deformity or multiple-level Charcot involvement. For other cases, he performed bone grafting of the anterior defect via a posterolateral approach.

When surgery is used, it is important to evaluate the functional impact of arthrodesis. Morita et al. [29] reported the case of a patient who could no longer perform self-catheterization after surgery, due to post-arthrodesis spinal ankylosis. In this respect, the status of the coxofemoral joints must be carefully analyzed, since ankylosis of the hips leads to excessive strain on the lumbar spine; this can result in severe postoperative mechanical complications, such as instrumentation failure and/or pseudarthrosis [44]. An operation to free up the hips can be considered on a case-by-case basis.

Lastly, it is important to take as many peroperative tissue samples as possible, in order to screen for any associated spondylodiscitis or (after histological examination) to rule out a tumour.

## 1.5. Conclusion

In a systematic review of 36 articles, we were able to identify 111 cases of Charcot spine and describe the main clinical, radiological and therapeutic aspects of this rare but probably under-diagnosed pathology.

If the patient's health status allows, the optimal treatment is surgical reduction of the deformity and permanent stabilization of the spine. Bone fusion should ideally be achieved by a posterolateral graft and an anterior graft using either a combined approach or an extensive posterior approach alone. Regular postoperative follow-up is also imperative, in view of the risk of delayed damage outside (especially below) the fused segment. However, the indication of surgery must be discussed on a case-by-case basis according to the clinical context (age, the severity of spinal deformation, pain, etc.) as well as the potentially functional impact provided by the surgical procedure.

The present review and the two new clinical cases reported herein also emphasize the value of regular, long-term clinical and radiological follow-up of spinal cord injured patients. This follow-up must examine the entire thoracolumbar spine and not just the site of the initial trauma or pathology.

## 2. Version française

### 2.1. Introduction

La neuro-ostéo-arthropathie de Charcot se définit comme un processus dégénératif exagéré au niveau d'une articulation consécutive à une perte de son innervation quelqu'en soit la cause [1,5,17].

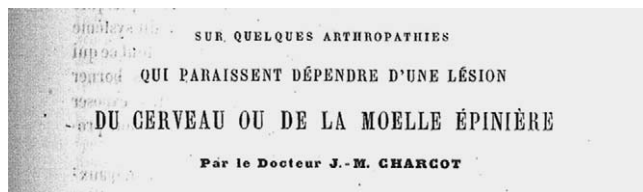


Fig. 1. Titre de l'article princeps de JM Charcot publié en 1868 dans la revue *Archives de physiologie normale et pathologique*.

Le lien de causalité entre l'atteinte neurologique et l'atteinte ostéo-articulaire a été évoqué pour la première fois en 1868 par Charcot chez des patients atteints de syphilis tertiaire présentant une destruction de certaines articulations périphériques (Fig. 1) [7]. Charcot avait décrit cette atteinte sous le nom d'« arthropathie des ataxiques ». Néanmoins, plusieurs observations d'atteintes articulaires au niveau des membres chez des patients présentant un déficit neurologique, essentiellement des patients syphilitiques, avaient précédé la publication de Charcot [13,26,36].

La neuro-ostéo-arthropathie de Charcot peut toucher toutes les articulations, axiales et périphériques, avec cependant une atteinte préférentielle pour le genou, le pied et le rachis [55]. L'atteinte des membres prédomine largement aux membres inférieurs sauf dans le cadre d'une syringomyélie (atteinte de l'articulation glénohumérale) [14]. Au niveau du rachis, la première description est attribuée au médecin allemand Kronig qui a rapporté un cas en 1884 chez un diabétique [13].

La neuro-ostéo-arthropathie est, par définition, secondaire à une atteinte du système nerveux. L'atteinte est le plus souvent située à l'étage médullaire et la cause peut être extrêmement variée : essentiellement syphilitique autrefois (tabès) [7,55], la lésion médullaire est le plus souvent post-traumatique de nos jours ; [2,5,9,10,13,44,53] mais de nombreuses autres étiologies sont régulièrement rapportées (vasculaire, infectieuse, syringomyélie, tumorale, post-radique...) [3,14,53,55]. Le premier cas chez un paraplégique post-traumatique a été décrit par Slabaugh et Smith en 1978 [40]. Plus rarement, des cas sont décrits dans le cadre de lésions supramédullaires (telle qu'une hémiplégie) ou de lésions périphériques (neuropathies périphériques comme le diabète [35]). Hormis pour le tabès et la syringomyélie où l'incidence a pu être établie autour de 5 à 20 % et 25 à 30 %, respectivement [14], le taux d'incidence pour les autres étiologies n'est pas connu y compris chez le blessé médullaire post-traumatique.

Le diagnostic de neuro-ostéo-arthropathie est probablement sous-estimé et le plus souvent établi à un stade avancé de la maladie [44]. Cette pathologie mérite néanmoins d'être reconnue notamment du fait de l'augmentation de la durée de vie des blessés médullaires, des conséquences invalidantes de la maladie en termes de perte d'autonomie pour le patient et des progrès thérapeutiques, en particulier sur le versant des techniques chirurgicales.

Le but de ce travail a été de rapporter deux observations originales de neuro-arthropathie de Charcot localisées au rachis ainsi que d'effectuer une revue exhaustive et détaillée de la littérature. L'analyse des cas cliniques publiés depuis une

trentaine d'année à travers la littérature internationale nous a permis d'évaluer de façon quantitative certains aspects de la maladie.

## 2.2. Matériel et méthode

### 2.2.1. Cas cliniques

Nous rapportons deux cas cliniques de neuro-ostéo-arthropathie de Charcot avec atteinte rachidienne chez des patients blessés médullaires. Nous détaillons les circonstances de survenue, l'histoire de la maladie, la présentation clinique, les aspects radiologiques et la prise en charge thérapeutique.

### 2.2.2. Analyse détaillée de la littérature

Une revue exhaustive de la littérature a également été réalisée à partir des bases de données Pubmed et Pascal en utilisant les mots clés suivants : *Charcot Spine*, *Charcot spinal arthropathy* et *neuropathic arthropathy of the spine*. Seules les études suffisamment détaillées et publiées entre 1978 et 2008 ont été retenues. Les observations devaient comprendre au minimum l'âge du patient, la cause du déficit neurologique et le niveau du Charcot. Les études proposant une mise en point mais sans description de cas originaux n'ont pas été incluses dans l'analyse.

Les variables quantitatives sont décrites en termes de moyenne et écart-type alors que les paramètres qualitatifs sont présentés en termes de fréquence.

## 2.3. Résultats

### 2.3.1. Cas clinique 1

Il s'agit d'un patient de 61 ans qui présente depuis l'âge de 42 ans une paraplégie sensitivomotrice complète de niveau D10, d'origine ischémique, survenue dans les suites du traitement chirurgical en urgence d'une rupture d'un anévrisme de l'aorte thoracique. Le score ASIA moteur était à 50/100 et le score ASIA sensitif à 69/112 pour le tact et 68/112 pour la piqure (Frankel A).

À partir de l'âge de 55 ans environ, le patient se plaignait de douleurs mécaniques chroniques, de plus en plus invalidantes, au niveau de la région lombaire basse. Ces douleurs s'accompagnaient progressivement d'une cyphose thoracolumbaire majeure en position assise. Cliniquement, on ne notait aucune modification de l'examen neurologique, pas de modification de la spasticité, pas de craquement à la mobilisation. On retrouvait simplement une douleur modérée à la palpation en regard de la déformation. L'IMC a été évalué autour de 22. Il n'existait pas de tableau infectieux et le bilan biologique ne mettait pas en évidence de syndrome inflammatoire.

Devant les données du bilan radiographique, un processus infectieux chronique ou tumoral a néanmoins été évoqué et ont conduit à la réalisation d'une ponction-biopsie discovertébrale. Les cultures du liquide centrodiscal étaient stériles et l'examen anatomopathologique retrouva un tissu fibreux avec séquestres osseux sans signes de malignité. La recherche HLA B27 s'est avérée négative.



Fig. 2. Arthropathie rachidienne de Charcot chez un patient paraplégique (cas 1) mise en évidence par des radiographies de face du rachis lombaire centrées sur l'étage L1-L2. L'atteinte discovertébrale aboutit à une néo-articulation, de type *ball-and-socket*.

Finalement, le diagnostic de neuro-ostéo-arthropathie de Charcot était retenu. Les radiographies standards retrouvaient un aspect caractéristique de la maladie au niveau de l'articulation L1-L2 associant une destruction discovertébrale avec érosion corporelle des plateaux des vertèbres L1 et L2 et la présence d'ossifications exubérantes paravertébrales, réalisant un aspect pseudotumoral (Fig. 2). Les clichés dynamiques révélaient l'importance de l'instabilité rachidienne (Fig. 3) et le scanner 3D la sévérité de la dislocation intervertébrale en position couchée (Fig. 4). Le patient n'a pas eu d'IRM puisqu'il présentait une contre-indication (patient porteur d'un pacemaker).

Sur le plan thérapeutique, aucune intervention chirurgicale n'a été envisagée en raison des antécédents cardiovasculaires

du patient. De plus, une chirurgie de stabilisation, dans ce contexte d'ankylose rachidienne étendue et de para-ostéo-arthropathies diffuses au niveau des deux hanches (Fig. 5), risquerait fortement d'entraîner un mauvais résultat sur le plan fonctionnel. Une contention externe par corset moulé bivalve en position assise a été proposée au patient mais refusée par celui-ci. Une simple surveillance clinique et radiologique régulière est mise en place.

### 2.3.2. Cas clinique 2

La deuxième observation est celle d'un patient âgé de 74 ans qui présente depuis l'âge de 65 ans un tableau de paraparésie sensitivomotrice incomplète, de niveau T10 (motricité des membres inférieurs globalement évaluée entre deux et trois sur

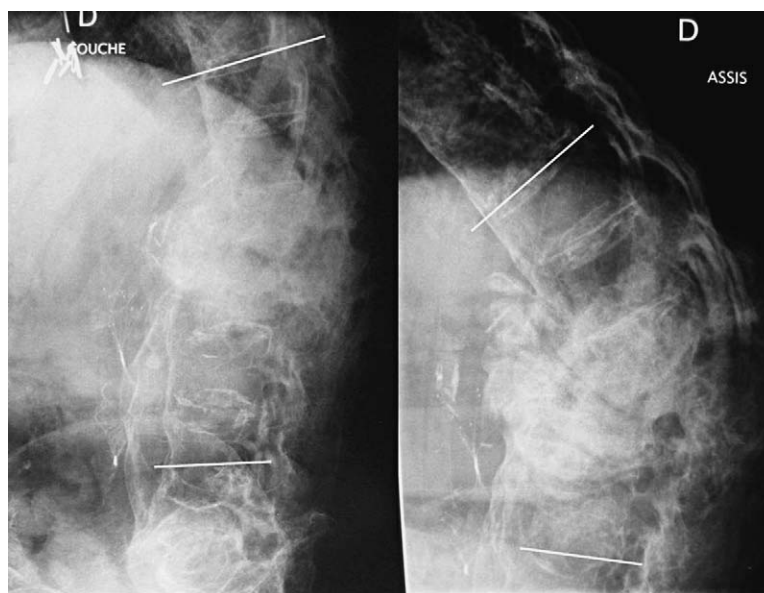


Fig. 3. Arthropathie rachidienne de Charcot chez un patient paraplégique (cas 1), mise en évidence par des radiographies de profil du rachis lombaire en position couchée (3A) et assise (3B). Le cliché en position assise met en évidence une instabilité majeure de la lésion rachidienne avec cyphose mesurée à 50° en position assise (16° sur le cliché en position couchée).



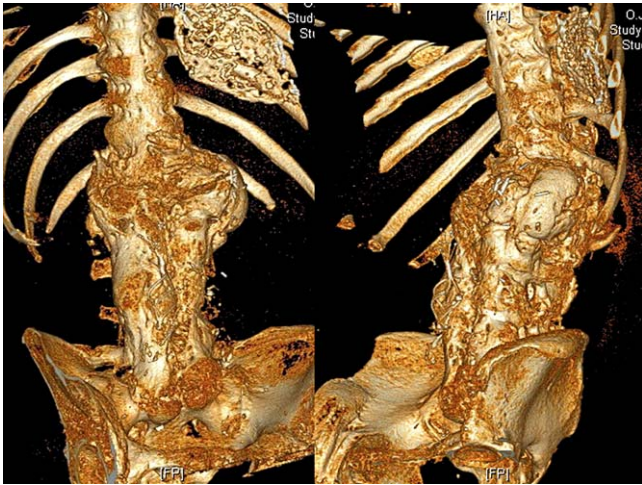


Fig. 4. Arthropathie rachidienne de Charcot chez un patient paraplégique (cas 1), mise en évidence par examen tomodensitométrique avec images de reconstruction en 3D. La figure montre l'importance des phénomènes de construction osseuse avec un aspect d'hyperostose engainante (ossification complète du ligament longitudinal antérieur).

cinq au *testing* moteur), secondaire à une myélopathie sur canal thoracique étroit et ayant récupéré partiellement après une chirurgie de recalibrage. Le patient avait également subi un an auparavant une laminectomie lombaire L2-L5 pour sténose lombaire dégénérative associée.

À l'âge de 68 ans, trois ans environ après l'installation du déficit neurologique, l'évolution est marquée par l'apparition d'importantes douleurs rachidiennes mécaniques, s'aggravant progressivement au fil des mois et accompagnées d'une dégradation du déficit moteur. Le patient notait également des troubles urinaires avec dysurie et impériosités.

L'examen clinique en 2001 objectivait l'aggravation du déficit avec un *testing* moteur des membres inférieurs coté à 1–2/5 contre 2–3/5 initialement. Le score ASIA moteur était à 64/100 et le score ASIA sensitif à 90/112 pour le tact et 80/112



Fig. 5. Ossifications ectopiques exubérantes bilatérale du bassin chez un patient paraplégique (cas 1) présentant une arthropathie rachidienne de Charcot mises en évidence par une radiographie du bassin de face. La radiographie montre également un déséquilibre du bassin dans le plan frontal avec bascule vers la gauche.

pour la piqure (Frankel C). La station debout n'était pas possible. L'examen ostéo-articulaire retrouvait une limitation diffuse des amplitudes articulaires aux membres inférieurs. L'IMC à 32 confirmait l'obésité modérée.

Le diagnostic de neuro-ostéo-arthropathie a progressivement été évoqué devant l'évolution des lésions radiologiques (Fig. 6). Les radiographies standards de 2007 retrouvent un aspect caractéristique de la maladie au niveau de l'articulation L1-L2 associant discopathie dégénérative, érosion corporelle et ostéophytose exubérante. Cette atteinte s'est développée à l'extrémité supérieure de la zone de laminectomie. L'intervalle entre l'installation de la paraparésie et le diagnostic de maladie de Charcot a ainsi été de l'ordre de cinq ans.

La tomomodensitométrie confirme les différents aspects observés en radiologie standard avec une analyse plus détaillée des calcifications des tissus mous paravertébraux (Fig. 7). Les reconstructions mettent bien en évidence l'association des phénomènes de destruction et de construction osseuse. Par ailleurs, on note une aggravation modérée des lésions à quatre ans d'intervalle, entre 2001 et 2005, avec essentiellement une majoration du rétrolisthésis de L2 sur L3. Le patient n'a pas eu d'IRM.

Sur le plan thérapeutique, le patient refuse pour le moment toute intervention chirurgicale. Le port d'un corset thoracolumbaire associé à un traitement symptomatique à visée antalgique permet de contrôler les douleurs rachidiennes du patient avec une EVA à 3/10.

### 2.3.3. Données de la littérature

Sur une liste initiale de 86 articles référencés via les bases de données Pubmed et Pascal, 14 avaient été publiés avant 1978, 11 articles décrivaient l'atteinte d'une articulation périphérique et sept traitaient de la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Finalement, 36 publications ont été retenues à travers cette revue de la littérature permettant de regrouper un total de 111 cas d'atteinte rachidienne de la maladie de Charcot et incluant nos deux cas originaux (Tableau 1). La plupart des observations ne rapportent qu'un seul cas ( $n = 21/36$ ) et seules quatre études rapportent six cas ou plus.

**2.3.3.1. Âge ( $n = 111$ ).** L'âge moyen des patients au moment du diagnostic de la maladie de Charcot était de  $46,7 \pm 15,3$  ans ( $E : 11-77$ ). Pour les six patients porteur d'une insensibilité congénitale à la douleur, l'âge du diagnostic était beaucoup plus précoce :  $22,3 \pm 12$  ans ( $E : 11-43$ ).

**2.3.3.2. Sexe ( $n = 80$ ).** La série comprend 63 hommes et 17 femmes, le sex-ratio est de 3,7.

**2.3.3.3. Délai d'évolution ( $n = 68$ ).** Le délai moyen entre l'installation du déficit neurologique et le diagnostic du Charcot a été de  $17,3 \pm 10,8$  ans ( $E : 1,5-42$ ). Cette notion de délai n'est pas applicable pour certaines étiologies (étiologie congénitale ou diabète par exemple).

**2.3.3.4. Niveau d'atteinte de la neuro-ostéo-arthropathie ( $n = 163$ ).** La répartition des niveaux d'atteinte de la neuro-

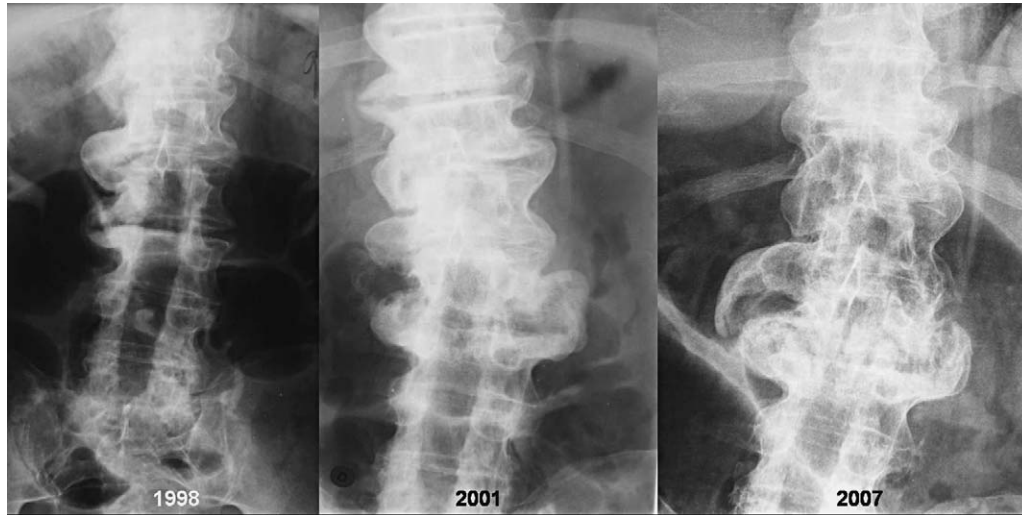


Fig. 6. Évolution des signes radiologiques d'une arthropathie rachidienne de Charcot chez un patient paraplégique (cas 1), mise en évidence par des radiographies de face du rachis lombaire centrées sur l'étage L2-L3 réalisées en 1998 (6A), 2001 (6B) et 2007 (6C).

ostéo-arthropathie est représentée sur la Fig. 8. Nous avons un total de 163 niveaux atteints pour les 111 patients puisque plusieurs patients ont plus d'un niveau touché par la maladie. Le niveau le plus souvent concerné est L2-L3. On note une prédominance des lésions au niveau des charnières thoracolumbaires et lombosacrées. Le rachis thoracique est très peu représenté. Le total des atteintes en-dessous de la vertèbre T10, étage correspondant au début du rachis mobile, est de 94,5 %.

L'atteinte concerne un seul niveau dans la majorité des cas ( $n = 76/111$  soit 68,5 %), deux niveaux (adjacents ou distants) dans 25,5 % des cas ( $n = 28/111$ ) et rarement plus de deux niveaux ( $n = 7/111$ ) dans seulement 6,3 % des cas.

**2.3.3.5. Cause du déficit neurologique ( $n = 111$ ).** L'étiologie principale est traumatique et représente 57,7 % des cas ( $n = 64/111$ ). Si l'on ne considère les études que des 20 dernières années, l'étiologie traumatique est présente dans plus de 70 % des cas. L'étiologie infectieuse correspond essentiellement aux

patients syphilitiques et devient beaucoup plus rare, voire totalement absente dans les publications les plus récentes. Les causes congénitales sont toutes une insensibilité congénitale à la douleur. Les causes inflammatoires regroupent une arachnoïdite, trois myélites transverses et un cas de spondylarthrite ankylosante. Dans les causes diverses, nous retrouvons une syringomyélie, deux diabètes et deux myélites post-radicales.

**2.3.3.6. Signes cliniques ( $n = 75$ ).** Seuls 75 cas étaient suffisamment détaillés pour entrer dans l'analyse.

La fréquence des différents signes cliniques est résumée dans le Tableau 2. Les quatre signes les plus fréquents sont constitués par la déformation (essentiellement une cyphose) et le déséquilibre en position assise, la présence d'un craquement audible, les douleurs rachidiennes et la modification du statut neurologique. Ce dernier item regroupe un changement de la spasticité du patient (soit une baisse, soit une augmentation),



Fig. 7. Arthropathie rachidienne de Charcot chez un patient paraplégique (cas 2), mise en évidence par examen tomодensitométrique en coupes axiale (7A), frontale (7B) et sagittale (7C). Les clichés montrent l'association des lésions érosives et des ossifications exubérantes au niveau L2-L3.

Tableau 1

Étiologies de 111 cas de neuro-ostéo-arthropathie de Charcot à partir d'une revue de la littérature de 1978 à 2008.

Auteurs	Année	n	Étiologie
Slabaugh et Smith [40]	1978	1	Tr
Wirth et al. [55]	1980	23	I (n = 17), D, M, Tr, Sy, Dia, R
Sobel et al. [42]	1985	5	Tr (n = 5)
Race et al. [35]	1985	1	Dia
Kalen et al. [21]	1987	3	Tr, I, M
Kapila et Lines [22]	1987	1	Tr
Crim et al. [9]	1988	4	Tr (n = 4)
Piazza et al. [32]	1988	1	C
Mikawa et al. [25]	1989	1	Tr
Schwartz [38]	1990	1	Tr
Luke et Bridwell [23]	1990	1	M
Hoppenfeld et al. [16]	1990	1	Tu
Delvin et al. [10]	1991	10	Tr (n = 8), Tu (n = 2)
McBride et Greenberg [24]	1991	4	Tr (n = 4)
Glennon et al. [12]	1992	3	A, Tr (n = 2)
Montgomery et McGuire [28]	1993	1	Tr
Pritchard et Coscia [33]	1993	1	Tr
Park et al. [30]	1994	5	Tr (n = 5)
Heggeness [15]	1994	1	C
Arnold et al. [2]	1995	2	Tr (n = 2)
Igram et al. [18]	1996	1	C
Standaert et al. [44]	1997	5	Tr (n = 5)
Thumbikat et al. [49]	2001	1	Tr
Selmi et al. [39]	2002	2	Tr (n = 2)
Tsirikos et al. [50]	2004	1	C
Mohit et al. [27]	2005	1	Tr
Vialle et al. [52]	2005	9	Tr (n = 5), I (n = 2), Tu, V
Rose et al. [37]	2006	1	M
Suda et al. [46]	2007	4	Tu, Tr (n = 2), D
Staloch et Hatem [43]	2007	1	Tr
Thomason et al. [48]	2007	1	Tr
Cassidy et Shaffer [6]	2008	1	C
Brousse et al. [4]	2008	1	Tr
Sliwa et al. [41]	2008	1	C
Morita et al. [29]	2008	9	Tr (n = 6), I, D, R
Barrey-Massourides [3]	2008	2	V, D

Tr : traumatique ; I : infectieuse ; A : arachnoïdite ; M : myélite ; V : vasculaire ; Tu : tumorale ; D : dégénérative ; C : congénitale ; Sy : syringomyélie ; Dia : diabète ; R : post-radique.

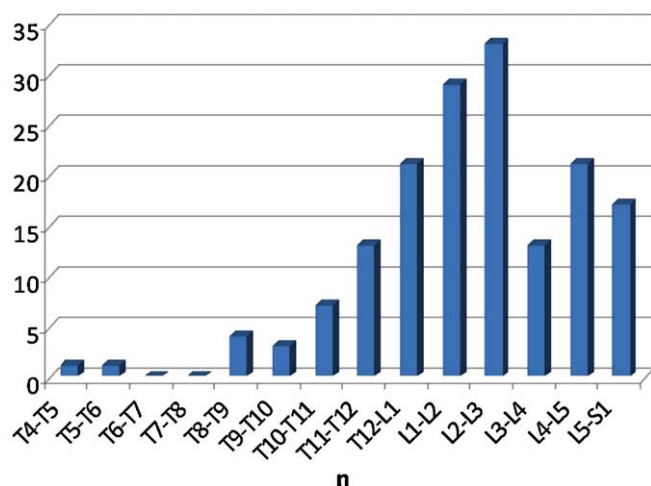


Fig. 8. Niveau d'atteinte de la neuro-ostéo-arthropathie (n = 163 chez 111 patients).

Tableau 2

Signes cliniques associés à la neuro-ostéo-arthropathie rachidienne de Charcot.

Symptômes	Fréquence (%)
Déformation/instabilité en position assise	46,7
Craquement audible	41,3
Douleurs	38,7
Modification du statut neurologique	38,7
Modification spasticité	13,3
Déficit sensitomoteur/paresthésies MI	13,3
Aggravation troubles vésicosphinctériens	12,0
Infection	14,7
Dysautonomie	6,7
Divers (masse paravertébrale, phlébite)	2,7

Le total des fréquences est supérieur à 100 car un même patient peut présenter plusieurs signes cliniques.

et/ou une aggravation des troubles vésicaux et/ou une aggravation du déficit sensitif ou moteur des membres inférieurs (chez les patients non déficitaires complets).

**2.3.3.7. Aspects radiographiques (n = 61).** Seuls 61 cas étaient suffisamment détaillés pour entrer dans l'analyse. La fréquence des différents signes est représentée sur la Fig. 9.

L'atteinte discovertébrale est constante. Une déformation, le plus souvent de type cyphose, est présente dans plus de 50 % des cas et on observe une dislocation intervertébrale dans près de 41 % des cas. Plus d'un tiers des patients (36 %) ont subi une biopsie au cours de leur histoire pour éliminer une autre cause, infectieuse ou tumorale et ainsi confirmer le diagnostic de neuro-ostéo-arthropathie.

**2.3.3.8. Types de traitement (n = 83).** La prise en charge thérapeutique de la maladie de Charcot a été suffisamment détaillée pour 83 patients. La plupart de ces patients ont subi un

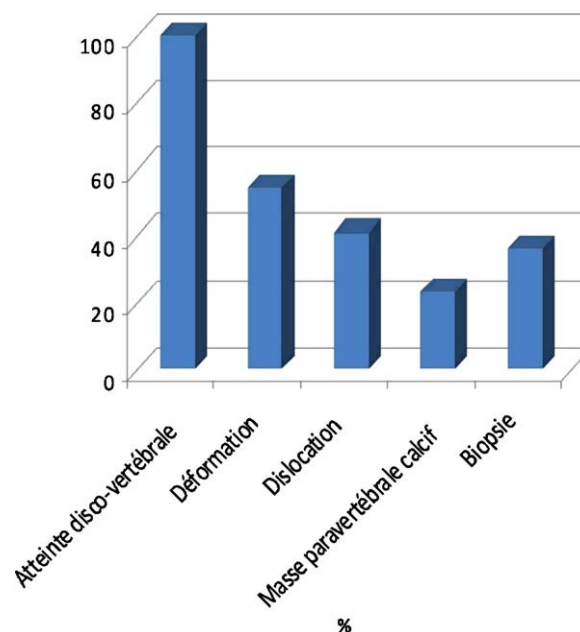


Fig. 9. Répartition des principaux signes radiologiques décrits pour 61 patients. Le total des fréquences est supérieur à 100 car un même patient peut présenter plusieurs signes radiographiques.



traitement chirurgical (72/83 soit 86,7 %). Le plus souvent, les patients avaient été opérés par abord combiné (48,6 %) ou par abord postérieur isolé (41,7 %). Un abord antérieur unique a été réalisé dans moins de 5 % des cas et le type d'abord n'était pas connu pour cinq patients.

De nombreux patients avaient déjà subi une chirurgie pour la pathologie initiale, en particulier lorsqu'il s'agissait d'une lésion médullaire post-traumatisme. Les limites précises de cette chirurgie initiale sont connues pour 50 patients. Dans plus de 70 % des cas ( $n = 36/50$ ), la maladie de Charcot s'est développée dans la zone de laminectomie, d'instrumentation ou à l'extrémité (souvent caudale) de la zone opérée. Cela n'était pas le cas en particulier pour les patients qui avaient opérés au niveau cervical ou thoracique haut.

#### 2.4. Discussion

La neuro-osteo-arthropathie de Charcot constitue une atteinte dégénérative destructrice discovertébrale majeure associée à des phénomènes de constructions osseuses exubérantes pouvant aboutir à une dislocation du rachis. À partir de deux observations personnelles et d'une revue de la littérature de 109 cas documentés, une analyse descriptive et comparative a été réalisée comparant les données cliniques, radiologiques ainsi que les thérapeutiques.

##### 2.4.1. Les différentes hypothèses physiopathologiques [7,14,44,55]

Le mécanisme principal de la neuro-osteo-arthropathie de Charcot est un déficit de l'innervation de l'articulation avec perte de la proprioception et de la sensibilité thermo-algique (Fig. 10). Plusieurs cas ont d'ailleurs été décrits chez des patients présentant une insensibilité congénitale à la douleur, maladie autosomique caractérisée par une absence de fibres

amyéliniques de petit calibre avec perte de la sensibilité à la douleur et à la température [6,15,18,41,50].

Ce défaut d'innervation entraîne une perte de mécanismes de défense de l'articulation qui permettent dans les conditions normales d'éviter la distraction excessive des structures discoligamentaires ainsi qu'une répartition plus homogène des contraintes. À l'état normal, l'allongement ligamentaire entraîne des contractions musculaires réflexes permettant de stabiliser l'articulation [1,14].

Au niveau d'une articulation synoviale, cela aboutit à des microtraumatismes répétés du cartilage avec destruction progressive de celui-ci [13] ainsi que des capsules articulaires [14]. On observe ensuite des altérations de la synoviale et de la capsule avec hyperplasie et hypertrophie [13], respectivement, à l'origine d'épanchements chroniques puis d'une sub-luxation progressive de l'articulation. L'instabilité secondaire va engendrer la formation d'une volumineuse ostéophytose périarticulaire. Sur le plan histologique, on retrouve une inflammation chronique non spécifique avec prolifération fibroblastique qui remplace le cartilage articulaire détruit [14]. La destruction du cartilage entraîne ostéosclérose et ostéophytose hypertrophique. Une nécrose osseuse est régulièrement observée sur les prélèvements peropératoires.

La perte de l'innervation sympathique a également été évoquée comme facteur favorisant (rôle trophique) avec des phénomènes d'hyperhémie et d'hyperactivité ostéoclastique [36].

Le facteur traumatique semble être un facteur aggravant soit sous la forme de microtraumatismes répétés, soit d'un traumatisme isolé mais significatif. À travers des expérimentations animales menées au début du <sup>xx</sup>e siècle, Eloesser a démontré le rôle primordial du facteur traumatique dans le développement d'une neuro-arthropathie, la perte d'innervation d'une articulation n'étant pas une condition suffisante [11].

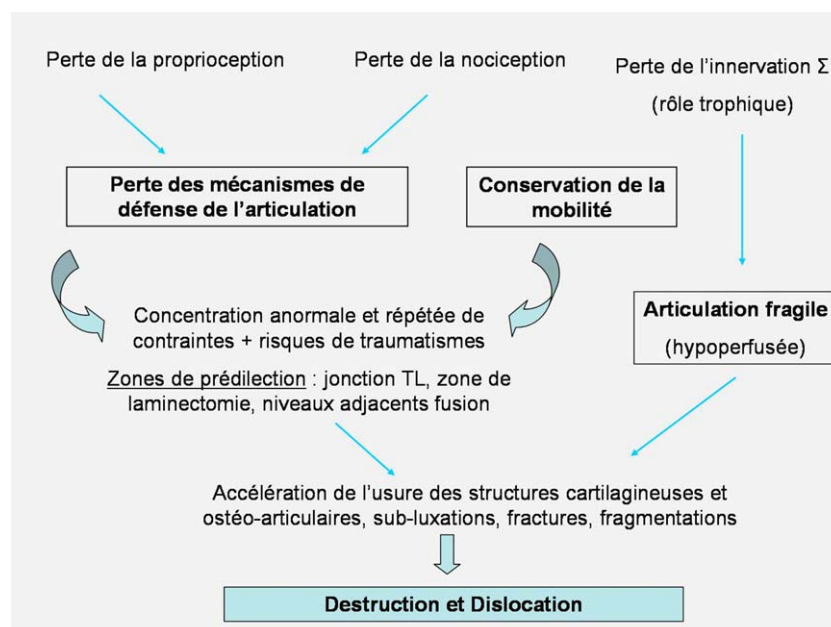


Fig. 10. Physiopathologie de la neuro-ostéo-arthropathie de Charcot.



Au niveau du rachis, le facteur mécanique semble être déterminant. Chez les patients paraplégiques, les contraintes au niveau du rachis en position assise et lors des transferts, qui sollicitent de façon excessive et répétée le rachis resté mobile en dessous de la zone de fusion, sont importantes. Le risque de survenue précoce d'une neuro-ostéo-arthropathie est plus important chez les patients blessés médullaires très actifs [9]. La neuro-ostéo-arthropathie de Charcot semble ainsi affecter des étages intervertébraux très sollicités (charnières thoracolombaire et lombosacrée) ou fragilisés.

Chez les patients initialement opérés, la neuro-ostéo-arthropathie de Charcot se développe typiquement (+ de 70 % des cas) soit au sein de la zone opérée (laminectomie non instrumentée), soit en dessous d'une longue instrumentation [10]. Pour plusieurs auteurs, la laminectomie apparaît comme un facteur d'aggravation [42,44,52]. La perte des éléments de stabilité postérieurs secondaire au geste de laminectomie : ligaments interépineux, processus épineux, lames, ligaments jaunes, capsules articulaires, traumatismes muscles paravertébraux et parfois arthrectomies partielles aboutit à une augmentation des contraintes sur les éléments restants : complexe discocorpoaréol en avant et facettes articulaires en arrière. Six sur sept des patients de la série de Vialle qui avaient subi une laminectomie initiale ont développé une neuro-ostéo-arthropathie de Charcot au niveau de la zone de laminectomie [52]. Sobel et al. rapportent les mêmes observations chez quatre patients sur cinq cas rapportés [42]. Luke et Bridwell décrivent un cas de neuro-ostéo-arthropathie chez un patient paraplégique non-traumatique survenue six mois seulement après la réalisation d'une laminectomie pour une dreztomie dans le cadre d'une spasticité [23]. Il recommande la réalisation d'une greffe et d'une instrumentation systématique en cas de laminectomie chez un patient paraplégique.

#### 2.4.2. Les aspects cliniques

Le délai entre l'installation du déficit neurologique et le diagnostic de neuro-ostéo-arthropathie de Charcot est souvent long, de plusieurs années (17,3 ans en moyenne). Le délai moyen est de 19 ans dans la série de Delvin (dix cas), [10]. L'intervalle entre les premiers symptômes de la neuro-ostéo-arthropathie de Charcot et le diagnostic est également souvent long, en raison notamment du caractère peu spécifique des symptômes révélateurs de la maladie.

Chez les patients avec un tableau neurologique complet, les symptômes les plus fréquents sont une impression d'instabilité en position assise, une déformation rachidienne avec le plus souvent une gibbosité au niveau de la région thoracolombaire et avec la présence d'un craquement audible [5,10]. La déformation entraîne fréquemment un déséquilibre en position assise (quatre des dix cas de la série de Delvin, [10]). Chez les patients déficitaires complets, la présence de douleurs rachidiennes est assez fréquente, pouvant être de type mécanique ou inflammatoire et parfois difficiles à différencier de douleurs lésionnelles neuropathiques. Des modifications du tableau neurologique sont également décrites : exagération de la spasticité chez les patients paraplégiques incomplets,

diminution de la spasticité chez les patients complets et modification des troubles vésicosphinctériens [12,22,39,44,48].

Chez les patients non déficitaires ou avec un déficit neurologique incomplet, en particulier les blessés médullaires, l'apparition d'une neuroostéo-arthropathie entraîne le plus souvent une aggravation du tableau neurologique [35,44].

Il faut souligner la possibilité d'un rachis totalement instable de manière asymptomatique [55].

Un syndrome dysautonomique chez des patients tétraplégiques ou paraplégiques haut (classiquement au-dessus de T6) associant à des degrés divers : hypertension artérielle, bradycardie, hypersudation et céphalées peut être révélateur d'une neuro-ostéo-arthropathie de Charcot [27,29]. Ce syndrome peut être déclenché par certains mouvements du tronc et/ou le passage en position assise [49]. Dans les cas rapportés, la stabilisation chirurgicale a permis la résolution complète du syndrome dysautonomique.

Enfin, de façon plus anecdotique, une neuro-ostéo-arthropathie de Charcot a été révélée par une masse pseudotumorale paravertébrale dans un cas [33] et une thrombose de la veine iliaque commune gauche par compression directe des lésions osseuses prévertébrales au niveau L5 dans un autre [52].

#### 2.4.3. Les aspects radiologiques

Les aspects radiographiques reflètent le mécanisme physiopathologique de la maladie et associent [9,10,14,22,30,43] :

- une dégénérescence discale souvent majeure ;
- une destruction/érosion du corps vertébral en miroir par rapport à l'espace discal, associée à une ostéosclérose ou une ostéolyse, avec parfois la présence de séquestres/débris correspondant à la fragmentation de l'os sous chondral [14] ;
- une ostéophytose exubérante se développant dans les parties molles paravertébrales avec un aspect volontiers pseudotumoral [8] ;
- une atteinte souvent précoce des facettes articulaires (Fig. 11).

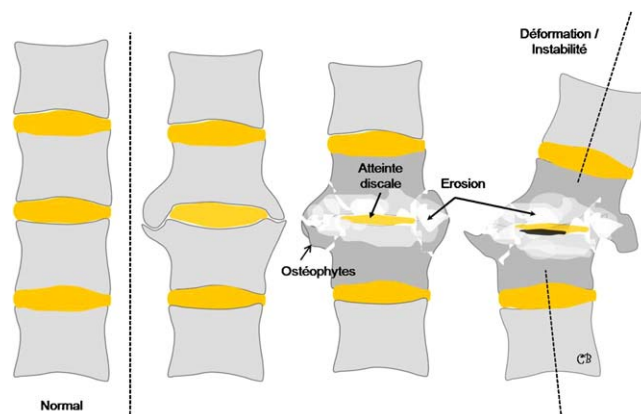


Fig. 11. Représentation schématique des aspects radiologiques observés au cours de l'atteinte rachidienne de la maladie de Charcot. Les signes cardinaux sont la destruction discale, l'érosion osseuse avec parfois fragmentation et débris, les constructions osseuses anarchiques paravertébrales et la déformation rachidienne aboutissant parfois à une véritable dislocation.

L'évolution peut se faire vers un aspect radiographique de pseudarthrose hypertrophique avec parfois néo-articulation intervertébrale [9,44], (cas clinique 1).

Bien que la présence d'une ostéophytose hypertrophique avec exostose soit très évocatrice de la maladie, certains auteurs distinguent une forme hypertrophique et une forme atrophique où ces constructions osseuses géantes sont absentes et où prédominent les phénomènes de destruction osseuse [5,44,55]. Delvin et al. ne retrouvent la forme hypertrophique que chez deux patients sur une série de dix patients, les autres ayant une forme soit mixte (deux cas), soit atrophique avec ostéolyse prédominante (six cas), [10]. Les formes hypertrophiques sont plus souvent observées au niveau du rachis et des articulations proximales des membres [36].

L'atteinte des trois colonnes peut entraîner une instabilité, avec sub-luxation, voire dislocation, à l'origine d'une déformation rachidienne cyphotique, scoliotique ou mixte [8,43,51]. Vialle et al. rapportent la présence de dislocations et/ou cyphose dans près de 90 % des cas [52]. Une dislocation est rapportée dans plus de 40 % des cas parmi les 111 observations de cette étude. Cette instabilité peut être majeure comme dans le cas clinique 2. Certains auteurs rapportent le cas de patients chez qui la différence d'angulation entre le cliché de flexion et celui d'extension est autour de 60° [12,24]. Dans la série de Morita et al. [29], la mobilité intervertébrale observée au niveau de l'atteinte dégénérative entre le décubitus et la position assise est en moyenne de 43° (entre 24° et 72°). D'après cette même étude, l'importance de l'instabilité radiologique est corrélée à la difficulté de tenir la position assise. Ces éléments soulignent la nécessité de réaliser des clichés dynamiques dans le cadre du bilan radiographique de ces patients.

Par ailleurs, Morita et al. [29] rapportent des phénomènes d'hyperostose ankylosante vertébrale chez sept patients sur neuf avec en particulier la présence d'une ossification du ligament longitudinal antérieur comme chez notre patient (cas 1).

L'examen tomodensitométrique est utile pour analyser l'importance de la destruction osseuse corporelle et l'extension des phénomènes de constructions osseuses paravertébrales. En IRM il existe fréquemment une prise de contraste périphérique témoignant de l'inflammation chronique accompagnant l'atteinte discovertébrale avec parfois prise de gadolinium associée au niveau paravertébral [4,8]. La présence de collections liquidiennes en hyposignal T1 et hypersignal T2 est parfois mise en évidence soit au niveau des tissus mous paravertébraux [33,37,43–45], soit au niveau l'espace inter-somatique [29], l'aspect pouvant alors faire évoquer une spondylodiscite. La présence d'une collection liquidienne au niveau de l'arthropathie a été mise en évidence chez huit patients atteints d'une neuro-ostéo-arthropathie de Charcot sur neuf (près de 90 % des cas) par Morita et al. [29]. Par ailleurs, ces auteurs ont montré que le volume de la collection était corrélé à l'importance radiologique de l'instabilité [29].

#### 2.4.4. Diagnostic différentiel

Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par un processus infectieux chronique et une lésion tumorale [4,52]. Il n'y a aucun signe spécifique de la neuro-ostéo-

arthropathie permettant d'éliminer formellement ces deux diagnostics. Les signes suivants sont non discriminants : érosion osseuse, ostéophytes, pincement discal et masse paravertébrale [8]. La présence d'un vide intradiscal est fortement évocatrice d'une pathologie dégénérative. Cela explique la fréquence élevée de la réalisation d'une biopsie discovertébrale chez ces patients (36 % des cas) pour éliminer ces diagnostics différentiels et conforter le diagnostic. La ponction-biopsie doit être centrée sur la collection liquidienne si elle est présente [43]. La réalisation d'une biopsie paraît d'autant plus justifiée que des cas de surinfection sur neuro-ostéo-arthropathie de Charcot préexistante ont été rapportés (14 % des patients de la littérature) [25,29,33,45]. Il peut alors être difficile de différencier une neuro-ostéo-arthropathie de Charcot infectée secondairement d'une spondylodiscite primitive entraînant des lésions destructrices de type neuro-ostéo-arthropathie. Ce risque infectieux est favorisé par le statut neurologique des patients avec infections à répétition en particulier urinaires. Des cas de fistulisation à la peau ont été rapportés [29,52] (Tableau 3).

Une fracture pseudarthrosée sur rachis ankylosé constitue un autre diagnostic différentiel, cependant le contexte clinique et l'aspect radiologique du rachis sus- et sous-jacent permettent, en principe, de différencier cette entité de la neuro-ostéo-arthropathie de Charcot. Enfin, en cas d'antécédent de chirurgie rachidienne, il est parfois difficile de différencier une véritable neuro-ostéo-arthropathie avec une pseudarthrose de l'ancien foyer de fracture ou avec une instabilité post-laminectomie.

Certains auteurs recommandent la scintigraphie osseuse mais celle-ci manque malgré tout de spécificité.

#### 2.4.5. Le traitement

L'évolution naturelle de la maladie, même si elle est lente, est nettement liée à l'aggravation des lésions discovertébrales [14,44]. Il faut également souligner le risque d'aggravation neurologique secondaire chez les patients incomplets [16]. Les différentes options thérapeutiques sont représentées par la surveillance, l'immobilisation par corset et la chirurgie.

Le traitement orthopédique a montré ses limites à moyen et long terme et permet d'espérer au mieux une stabilisation de la maladie [14,16,18,32]. C'est cependant parfois la seule option pour un patient fragile et/ou refusant toute intervention chirurgicale [3,29]. En cas de surinfection, Morita et al. soulignent l'échec systématique du traitement médical isolé [29].

Tableau 3

Principaux signes radiologiques du diagnostic différentiel entre neuro-ostéo-arthropathie de Charcot et spondylodiscite infectieuse.

Signes radiographiques	Neuro-ostéo-arthropathie	Spondylodiscite
Pincement discal	+++	+++
Prise de contraste	Périphérique	Centrale
Vacuum	++	–
Ostéosclérose	Vertébrale	Limitée aux plateaux
Débris/fragments	+++	±
Ostéophytose	+++	±
Atteinte facettes	+++	–

Tableau 4  
Principes de la chirurgie.

Débridement tissus inflammatoires
Recalibrage canalaire ±
Stabilisation
Grefe osseuse 360° (posterolatérale et intersomatique)
soit en 2 temps par abord combiné (postérieur + antérieur)
soit en 1 temps par abord postérieur type PLIF ± postérolatéral
Prélèvements bactériologiques et histologiques

Le traitement radical est donc chirurgical [5,44,52] même si pour certains [16] celui-ci est indiqué qu'en cas d'échec du traitement orthopédique. Au niveau du rachis, les résultats de la chirurgie se sont révélés meilleurs qu'au niveau des membres [5,14,29,55] même s'il s'agit d'une chirurgie qui reste lourde et réservée à des équipes entraînées.

Le but de la chirurgie est de stabiliser le segment rachidien instable avec l'obtention d'une fusion de bonne qualité (Tableau 4). Un débridement des tissus nécrotico-inflammatoires est le plus souvent souhaitable [29], surtout de l'os sclérosé et hypovascularisé, afin d'assurer les meilleures conditions pour l'obtention d'une fusion osseuse. Le débridement est réalisé de façon optimale par abord antérieur [28]. Tous les auteurs insistent sur la nécessité de greffer la colonne antérieure (espace intersomatique) soit par abord antérieur, soit par voie postérolatérale (50 % des cas de la série chirurgicale de Vialle et al.). Le choix du type de chirurgie semble avant tout être une question d'« école chirurgicale ».

Un temps antérieur unique n'est pas suffisant en termes de stabilisation avec risque de complication mécanique [6]. Arnold et al. décrivent le succès de deux cas de neuro-ostéoarthropathie de Charcot post-traumatique opérés par voie postérolatérale isolée avec décompression, greffe intersomatique et instrumentation postérieure [2]. Idem pour le cas rapporté par Mohit et al. (cage intersomatique T11-T12), [27]. Cependant, la plupart des auteurs préconisent la réalisation d'une telle stabilisation par abord combiné en un [28] ou deux temps opératoires [5,12,24,52]. En 1991, McBride et Greenberg rapportent quatre cas de neuro-ostéoarthropathie de Charcot opérés par abord combiné avec une seule complication mécanique mais obtention d'une solide fusion dans tous les cas à 30 mois [24]. Vialle et al. rapportent une série de neuf patients traités chirurgicalement avec réalisation d'un abord combiné dans huit cas [52]. La fusion a été obtenue dans tous les cas et associée à une amélioration à la fois en termes de douleurs, de spasticité et sur le plan fonctionnel. Suda et al. [46] rapportent en 2007 une série de quatre cas traités chirurgicalement par abord combiné antérieur et postérieur, parage des tissus nécrotico-inflammatoires, greffe osseuse autologue et stabilisation postérieure avec ostéosynthèse. L'auteur note des résultats satisfaisants avec suites opératoires non compliquées, disparition des symptômes en rapport avec la neuro-ostéoarthropathie et obtention d'une fusion osseuse chez les quatre patients.

Afin de réduire la déformation, certains auteurs ont proposé la réalisation d'une ostéotomie de raccourcissement postérieur [48].

Dans certains cas où la destruction osseuse reste limitée, un temps postérieur unique avec fusion intersomatique pourrait être suffisant. Morita et al. recommandent notamment cette stratégie chez les patients déficitaires complets où le risque d'aggravation neurologique n'existe pas, ce qui permet d'éviter une chirurgie souvent lourde par voie antérieure [29]. Dans sa série, la fusion osseuse a été obtenue dans tous les cas à six mois postopératoires.

Il est clair que les limites de l'instrumentation, en particulier la limite inférieure, restent controversées. Après fusion, le risque est de développer une atteinte sous le segment rachidien opéré [29,32,44,48,50] ou au-dessus [41]. En 1992, Brown et al. rapportent une série de huit cas traités chirurgicalement avec deux complications mécaniques et deux cas de nouvelle localisation de neuro-ostéoarthropathie en-dessous de la zone instrumentée [5]. Certains auteurs préconisent l'extension systématique du montage au bassin éliminant le risque de voir se développer une nouvelle localisation de neuro-ostéoarthropathie en-dessous de l'instrumentation. Cependant, les inconvénients sont, d'une part, la lourdeur du geste chirurgical et, d'autre part, le retentissement fonctionnel en termes de mobilité résiduelle pour la réalisation des transferts. Sur une série de dix cas opérés avec un recul moyen de quatre ans Delvin et al., obtient une fusion dans huit cas (80 %) et insiste sur le fait de ne pas de laisser de segments non fusionnés entre la première instrumentation et le montage [10]. Selon lui, l'extension au sacrum ne doit pas être systématique même si cela expose au risque de voir se développer une seconde localisation de neuro-ostéoarthropathie en-dessous de l'instrumentation. Il réserve le double abord en cas de déformation rigide non réductible ou en cas d'atteinte multi-étagée. Dans les autres cas, il réalise la greffe de la colonne antérieure par voie postérolatérale.

En cas de chirurgie, il est en effet important d'évaluer le retentissement fonctionnel de l'arthrodèse. Morita et al. [29] rapportent le cas d'une patient ne pouvant plus réaliser ses autosondages après la chirurgie du fait de l'ankylose rachidienne post-arthrodèse. Dans cette optique, l'état des articulations coxofémorales doit être soigneusement analysée car une ankylose des hanches a pour conséquence un excès de sollicitation du rachis lombaire pouvant être à l'origine de complications mécaniques postopératoires sévères type débri-colage et/ou pseudarthrose [44]. Une intervention première de libération au niveau des hanches doit se discuter le cas échéant.

Enfin, il est important en cas de chirurgie de réaliser de nombreux prélèvements peropératoires pour examen bactériologique à la recherche d'une spondylodiscite associée et histologique afin d'éliminer une tumeur.

## 2.5. Conclusion

À partir d'une revue de la littérature de 36 articles, 111 cas de neuro-ostéoarthropathie de Charcot à localisation rachidienne ont pu être recensés permettant d'identifier les principaux aspects cliniques, radiologiques et thérapeutiques de cette pathologie rare et probablement sous-estimée.

Si l'état du patient le permet, le traitement optimal est représenté par la chirurgie qui permet de réduire la déformation et de stabiliser définitivement le rachis. L'obtention d'une

fusion osseuse doit être idéalement obtenue par une greffe postérolatérale associée à une greffe de la colonne antérieure soit par abord combiné, soit par abord postérieur unique élargi. En cas de chirurgie, il est également impératif d'assurer un suivi régulier devant le risque d'une nouvelle atteinte aux extrémités du montage, surtout inférieure. Cependant, l'indication chirurgicale doit être discutée cas par cas en fonction du contexte clinique (âge, importance de la déformation rachidienne, des douleurs) et du retentissement fonctionnel.

Cette revue et les deux cas cliniques rapportés soulignent également l'intérêt d'une surveillance clinique et radiologique régulière et à long terme du rachis des blessés médullaires. Ce suivi doit concerner l'ensemble du rachis thoracolombaire et non pas seulement la zone de la pathologie initiale.

## References

- [1] André JM. Troubles trophiques. Encyclopédie médicochirurgicale, Paris, Neurologie, 17014 A10, 3-1983.
- [2] Arnold PM, Baek PN, Stillerman CB, Rice SG, Mueller WM. Surgical management of lumbar neuropathic spinal arthropathy (Charcot joint) after traumatic thoracic paraplegia: report of two cases. *J Spinal Disord* 1995;8(5):357–62.
- [3] Barrey-Massourides H. Atteinte rachidienne de la neuro-arthropathie de Charcot. Thèse médecine Lyon, 2008.
- [4] Brousse C, Montigny JP, Marroun I, Garreau de Loubresse C, Kahn JE. Arthropathie neurogène de la charnière lombo-sacrée chez un paraplégique. À propos d'un cas. *Ann Read Med Phys* 2008;51:734–7.
- [5] Brown CW, Jones B, Donaldson DH, Akmakjian J, Brugman JL. Neuropathic (Charcot) arthropathy of the spine after traumatic spinal paraplegia. *Spine* 1992;17(6 Suppl.):S103–8.
- [6] Cassidy RC, Shaffer WO. Charcot arthropathy because of congenital insensitivity to pain in adult. *Spine* 2008;33:691–5.
- [7] Charcot JM. Sur quelques arthropathies qui paraissent dépendre d'une lésion du cerveau ou de la moelle épinière. *Arch Phys Norm Pathol* 1868;1:161–78.
- [8] Chevrot A, Feydy A, Vallée C, Drapé JL. Neuropathic osteo-Arthropathy of the Spine. Spinal Trauma-an imaging approach. In: Cassar-Pulicino VN, Imhof H, Thieme (Eds.), 2006, p 223–30.
- [9] Crim JR, Bassett LW, Gold RH, Mirra JM, Mikulics M, Dawson EG, et al. Spinal neuroarthropathy after traumatic paraplegia. *Am J Neuroradiol* 1988;9(2):359–62.
- [10] Delvin VJ, Ogilvie JW, Transfeldt EE, Boachie-Adjei O, Bradford DS. Surgical treatment of neuropathic spinal arthropathy. *J Spinal Disord* 1991;4(3):319–28.
- [11] Eloesser L. On the nature of neuropathic affections of the joints. *Ann Surg* 1917;66:201.
- [12] Glennon TP, Madewell JE, Donovan WH, Bontke CF, Spjut HJ. Neuropathic spinal arthropathy after spinal cord injury. A report of three cases. *Spine* 1992;17(8):964–71.
- [13] Gupta R. A short history of neuropathic arthropathy. *Clin Orthop Relat Res* 1993;296:43–9.
- [14] Harrison MJ, Sacher M, Rosenblum BR, Rothman AS. Spinal Charcot arthropathy. *Neurosurgery* 1991;28(2):273–7.
- [15] Heggeness MH. Charcot arthropathy of the spine with resulting paraparesis developing during pregnancy in a patient with congenital insensitivity to pain. A case report. *Spine* 1994;19(1):95–8.
- [16] Hoppenfeld S, Gross M, Giangarra C. Non operative treatment of neuropathic spinal arthropathy. *Spine* 1990;15(1):54–6.
- [17] Hubault A. Nervous arthropathies (French). *Rev Neurol (Paris)* 1982;138(12):1009–17.
- [18] Igram CM, Harris MB, Dehne R. Charcot spinal arthropathy in congenital insensitivity to pain. *Orthopedics* 1996;19:251–5.
- [19] Jacobs RR, Casey MP. Surgical management of thoracolumbar spinal injuries. General principles and controversial considerations. *Clin Orthop Relat Res* 1984;189:22–34.
- [20] Jones EA, Manaster BJ, May DA, Disler DG. Neuropathic osteoarthritis: diagnostic dilemmas and differential diagnosis. *Radiographics* 2000;20:279–93.
- [21] Kalen V, Isono SS, Cho CS, Perkash I. Charcot arthropathy of the spine in long-standing paraplegia. *Spine* 1987;12(1):42–7.
- [22] Kapila A, Lines M. Neuropathic spinal arthropathy: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11(4):736–9.
- [23] Luke DL, Bridwell KH. Silent spinal dislocation in a Charcot spine occurring postlaminectomy: case report and review of literature. *J Spinal Disord* 1990;3(1):87–92.
- [24] McBride GG, Greenberg D. Treatment of Charcot spinal arthropathy following traumatic paraplegia. *J Spinal Disord* 1991;4(2):212–20.
- [25] Mikawa Y, Watanabe R, Yamano Y, Morii S. Infected Charcot spine following spinal cord injury. *Spine* 1989;14(8):892–5.
- [26] Mitchell J. On a new practise in acute and chronic rheumatism. *Am J Med Sci* 1831;8:55–64.
- [27] Mohit AA, Mirza S, James J, Goodkin R. Charcot arthropathy in relation to autonomic dysreflexia in spinal cord injury. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2005;2:476–80.
- [28] Montgomery TJ, McGuire Jr RA. Traumatic neuropathic arthropathy of the spine. *Orthop Rev* 1993;22:1153–7.
- [29] Morita M, Miyauchi A, Okuda S, Oda T, Yamamoto T, Iwasaki M. Charcot spinal disease after spinal cord injury. *J Neurosurg Spine* 2008;9(5):419–26.
- [30] Park YH, Taylor JAM, Szollar SM, Resnick D. Imaging findings in spinal neuroarthropathy. *Spine* 1994;19(13):1499–504.
- [31] Perrouin-Verbe B, Stefan A, Hamel O, Bord E, Rome J, Robert R, et al. Charcot-spine et lésion médullaire: physiopathologie, incidence, diagnostic et prévention. In: Laffont C, Fattal C, editors. Devenir du rachis du blessé médullaire. Montpellier: Sauramps Medical; 2008. p. 95–102.
- [32] Piazza MR, Bassett GS, Bunnell WP. Neuropathic spinal arthropathy in congenital insensitivity to pain. *Clin Orthop* 1988;236:175–9.
- [33] Pritchard JC, Coscia MF. Infection of a Charcot spine. A case report. *Spine* 1993;18(6):764–7.
- [34] Quagliano PV, Hayes CW, Palmer WE. Vertebral pseudoarthrosis associated with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Skeletal Radiol* 1994;23:353–5.
- [35] Race MC, Keppler JP, Grant AE. Diabetic Charcot spine as cauda equina syndrome: an unusual presentation. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66(7):463–5.
- [36] Resnick D. Neuropathic Osteoarthritis. In: Diagnosis of bone and joint disorders, 4th (Eds.) Philadelphia 2002, vol 5, p 3564–95.
- [37] Rose DM, Hilton AI, Tucker SK. Charcot spinal arthropathy in a paraplegic weight lifter: case report. *Spine* 2006;31(11):E339–41.
- [38] Schwartz HS. Traumatic Charcot spine. *J Spinal Disord* 1990;3(3):269–75.
- [39] Selmi F, Frankel HL, Kumaraguru AP, Apostopoulos V. Charcot joint of the spine, a cause of autonomic dysreflexia in spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 2002;40:481–3.
- [40] Slabaugh PB, Smith TK. Neuropathic spine after spinal cord injury. *J Bone J Surg Am* 1978;60:1005–6.
- [41] Sliwa JA, Rippe D, Do V. Charcot spine in a person with congenital insensitivity to pain with anhydrosis: a case report of re-diagnosis. *Arch Phys Med Rehabil* 2008;89(3):568–71.
- [42] Sobel JW, Bohlman HH, Freehafer AA. Charcot's arthropathy of the spine following spinal cord injury. A report of five cases. *J Bone Joint Surg* 1985;67(5):771–6.
- [43] Staloch MA, Hatem SF. Charcot spine. *Emerg Radiol* 2007;14(4):265–9.
- [44] Standaert C, Cardenas DD, Anderson P. Charcot spine as a late complication of traumatic spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1997;78:221–5.
- [45] Suda Y, Saito M, Shioda M, Kato H, Shibasaki K. Infected Charcot spine. *Spinal Cord* 2005;43:256–9.
- [46] Suda Y, Shioda M, Kohno H, Machida M, Yamagishi M. Surgical treatment of Charcot spine. *J Spinal Disord Tech* 2007;20(1):85–8.



- [47] Tassin JL. Charcot-spine : traitement chirurgical. In: Laffont C, Fattal C, editors. Devenir du rachis du blessé médullaire. Montpellier: Sauramps Medical; 2008. p. 103–10.
- [48] Thomason K, Emran IM, Chan D. Shortening osteotomy for the treatment of spinal neuroarthropathy following spinal cord injury. A case report and literature review. *Eur Spine J* 2007;16S:318–21.
- [49] Thumbikat P, Ravichandran G, McClelland MR. Neuropathic lumbar spondylolisthesis: a rare trigger for posture induced autonomic dysreflexia. *Spinal Cord* 2001;39:564–7.
- [50] Tsirikos AI, Haddo O, Noordeen HH. Spinal manifestations in a patient with congenital insensitivity to pain. *J Spinal Disord Tech* 2004;17(4):326–30.
- [51] Vaccaro AR, Silber JS. Post-traumatic spinal deformity. *Spine* 2001;26:S111–8.
- [52] Vialle R, Mary P, Tassin JL, Parker F, Guillaumat M. Charcot's disease of the spine: diagnosis and treatment. *Spine* 2005;30:E315–22.
- [53] Vialle R, Parker F, Lepeintre JF, Rodesch G, Tassin JL, Tadié M. Late spinal dislocation after treatment of spinal arteriovenous malformation. A case of Charcot spinal arthropathy. *Neurochirurgie* 2004;50(6):647–51.
- [54] Wagner SC, Schweitzer ME, Morrison WB, Przybylski GJ, Parker L. Can imaging findings help differentiate spinal neuropathic arthropathy from disk space infection? Initial experience. *Radiology* 2000;214:693–9.
- [55] Wirth CR, Jacobs RL, Rolander SD. Neuropathic spinal arthropathy. A review of the Charcot spine. *Spine* 1980;5(6):558–67.